

Les
Dystrophies squelettiques
congénitales

ESSAI NOSOGRAPHIQUE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue
devant la Faculté de Médecine de Montpellier

le 21 Juin 1943

par

Jean RODIER

Externe des Hôpitaux (concours 1934)

Externe en premier des Hôpitaux Psychiatriques (concours 1937)

Interne des Hôpitaux de Montpellier (concours 1938)

Né le 15 octobre 1913 à Popian (Hérault)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

EXAMINATEURS
DE LA THÈSE

MM. BOULET, Professeur, *Président*
GIRAUD, Doyen
MOURGUE-MOLINES, Agrégé
BERT, Agrégé

} *Assesseurs*

**Les Dystrophies squelettiques
congénitales**

ESSAI NOSOGRAPHIQUE

Les
**Dystrophies squelettiques
congénitales**

ESSAI NOSOGRAPHIQUE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue
devant la Faculté de Médecine de Montpellier
le 21 Juin 1943

par

Jean RODIER

Externe des Hôpitaux (concours 1934)

Externe en premier des Hôpitaux Psychiatriques (concours 1937)

Interne des Hôpitaux de Montpellier (concours 1938)

Né le 15 octobre 1913 à Popian (Hérault)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**EXAMINATEURS
DE LA THÈSE**

{ MM. BOULET, Professeur, *Président*
GIRAUD, Doyen
MOURGUE MOLINES, Agrégé
BERT, Agrégé

} *Assesseurs*

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

PROFESSEURS

Chaires:

Anatomie	MM. J. DELMAS
Histologie	TURCHINI
Physiologie	L. HEDON
Chimie biologique médicale et toxicologie	CRISTOL
Physique médicale	PECH
Anatomie pathologique et médecine expérimentale	BAUMEL
Microbiologie	LISBONNE
Pathologie et thérapeutique générales	PAGES
Thérapeutique et matière médicale	JANBON
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PUECH
Hygiène	CARRIEU
Médecine légale et médecine sociale	VIDAL
Pathologie médicale et clinique propédeutique	BOULET
Clinique médicale	L. RIMBAUD
—	GIRAUD, <i>doyen</i>
Clinique chirurgicale	MASSABUAU, <i>assesseur</i>
—	LAPEYRE
Clinique obstétricale	P. DELMAS
Clinique des maladies mentales et nerveuses	EUZIERE, <i>doyen hon.</i>
Clinique des maladies des enfants et hygiène du premier âge	BOUDET
Clinique de dermato-syphiligraphie	MARGAROT
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ETIENNE
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU
Clinique gynécologique	N....
Clinique ophtalmologique	DEJEAN
Clinique d'oto-rhino-laryngologie et chir. maxillo-faciale	TERRACOL

Charges de cours:

Anatomie	LAUX
Histologie	GRANEL
Radiologie	LAMARQUE
Propédeutique chirurgicale	AIMES

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. TEDENAT, BERTIN-SANS, CABANNES,
GALAVIELLE, VIRES, BOSC, VILLARD, GRYNFELTT, RICHE

CHARGES D'ENSEIGNEMENTS COMPLEMENTAIRES

MM.		MM.	
Chimie	MONNIER, <i>agrégé</i>	Clinique de la tu-	VIDAL, <i>professeur</i>
Microbiologie	CARRERE, <i>agrégé</i>	berculose	MOURGUE-
Histoire nat. méd.	HARANT, <i>agrégé</i>	Pathologie chir. ..	MOLINES, <i>agr.</i>
Pharmacologie ...	HARANT, <i>agrégé</i>	— —	TRUC, <i>agrégé</i>
Pathologie méd. ..	BOUCOMONT, <i>agr.</i>	Chirurgie expérim.	GUIBAL, <i>agrégé</i>
— —	BERT, <i>agrégé</i>	Médecine opérat. ..	ROUX, <i>agrégé</i>
Propédeutique méd.	P. RIMBAUD, <i>agr.</i>	Accouchements ...	CADERAS
Clinique interne ..	PUECH, <i>prof.</i>		DEKERLEAU, <i>agr.</i>
Clinique des malad.		Stomatologie	HOUPERT,
contagieuses	JANBON, <i>prof.</i>		<i>Dr. en méd.</i>

AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
Médecine	P. RIMBAUD	Chirurgie	MOURGUE-
—	BOUCOMONT	—	MOLINES
—	BERT	—	GUIBAL
—	LAFON, <i>ch. d'agr.</i>	—	ROUX
Chimie	MONNIER	Urologie	TRUC
Bactériologie	CARRERE	Accouchements ...	CADERAS
Histoire nat. méd. ..	HARANT		DE KERLEAU



A DEUX PRISONNIERS :

Contrairement à nos espoirs ils n'assisteront pas à notre soutenance de thèse. Que ce travail du moins leur soit dédié.

Docteur Louis GOUBERT,

mon meilleur ami,

Guy ARNAUD,

mon beau-frère.

AVANT-PROPOS

Douze ans d'études nous ont conduit du P. C. N. à la soutenance de notre thèse : longues années de travail, pendant lesquelles nous avons fréquenté de nombreux services hospitaliers, suivi l'enseignement de nombreux Maîtres, et par là même contracté une grande dette de reconnaissance.

Cependant si nos études ont pu se dérouler de façon si régulière et si prolongée nous le devons avant tout à nos chers parents qui n'ont ménagé pour nous aucun sacrifice et qui ont veillé avec un soin jaloux sur notre formation intellectuelle, morale et religieuse. C'est à eux qu'avant tout va notre gratitude car ils ont à tout instant favorisé et encouragé notre vocation médicale.

Nous avons trouvé, jeune externe des hôpitaux, une seconde famille dans laquelle, admis comme un fils et comme un frère, nous avons eu sous les yeux le plus bel exemple dont puisse rêver un jeune étudiant passionné de son métier : celui du médecin de campagne qui, depuis 40 ans bientôt, exerce en toute saison et en tous lieux un véritable sacerdoce. Mon cher papa, je tiens à écrire ici toute l'affection et l'admiration profonde que j'ai pour vous. Vous avez été un de mes meilleurs Maîtres; vous êtes sûrement mon plus bel exemple.

Les sacrifices nécessaires pour la préparation du concours d'internat sont durs pour le candidat : à deux ils paraissent plus légers. C'est à la compréhension et aux encouragements affectueux puisés dans notre nouveau foyer qu'est dû, pour une large part, notre succès. Ma femme et mes enfants restent les plus sûrs garants de mon courage et de ma confiance.

Désorienté par la guerre nous avons trouvé au mois d'octobre 1940 dans le Service de Propédeutique médicale un MAITRE, qui a su d'un coup nous faire reprendre le chemin du travail et qui a eu sur notre carrière médicale une influence profonde : le Professeur BOULET, dont nous avons été le premier interne, nous a séduit par la clarté et la rigueur de son enseignement, par son souci constant du bien des malades, par une affectueuse sollicitude à l'égard de tous. Qu'il nous soit permis de lui dire tous nos remerciements pour le grand honneur qu'il nous fait en présidant aujourd'hui notre thèse et en nous considérant comme son élève.

Pendant deux semestres consécutifs nous avons été l'interne de MONSIEUR LE DOYEN GIRAUD à la clinique Laennec d'abord, au service de Clinique Médicale ensuite. A son contact et à son exemple nous avons acquis une solide formation professionnelle. Nous nous permettons de lui adresser nos remerciements bien sincères pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant de juger notre travail.

Des longues soirées de conférence d'Internat du Professeur Agrégé MOURGUE-MOLINES nous avons conservé un souvenir vivace et une empreinte profonde. Qu'il sache combien nous sommes heureux et fier de le compter aujourd'hui parmi nos juges.

L'élaboration de ce travail a été surveillée et dirigée par le Professeur Agrégé BERT dont les conseils éclairés et la constante sollicitude ont grandement facilité notre tâche. Il voudra bien trouver ici l'assurance de notre entier dévouement et les remerciements très sincères pour la part si grande qu'il prend chaque jour à notre formation médicale.

Monsieur le Doyen EUZIERE a été pour nous, à des moments difficiles, un conseiller éclairé et un guide sûr ; pour la bienveillante sollicitude qu'il nous a toujours témoignée qu'il veuille bien croire à notre plus vive reconnaissance.

Nos remerciements iront aussi à tous nos Maîtres des Hôpitaux. Nous avons été successivement l'externe de MM. RICHE, ETIENNE, MARGAROT, VIRES, JANBON. Puis l'Interne de MM. LAPEYRE, MASSABUAU, GUIBAL, BAUMEL, BOULET, P. RIMBAUD, EUZIERE, GIRAUD, MARGAROT, BOUDET.

L'amitié agissante du Docteur CHARDONNEAU s'est manifestée maintes fois à notre égard; les conseils si sûrs que nous avons recueillis au cours d'agréables conférences d'Internat restent fidèlement gravés dans notre mémoire.

Au cours de notre passage à la Clinique Laennec, le Docteur BALMES a été pour nous un Maître et un ami.

Que tous nos aînés qui nous ont préparé aux concours d'externat ou d'internat reçoivent ici nos affectueux remerciements: Professeur Agrégé CADERAS DE KERLEAU, MM. HERAN, RAVOIRE, MAS, P. BÉTOULIERES, SERRE, GINESTIÉ.

La grande famille de l'Internat que nous quitterons bientôt à regret, restera pour nous une source d'affectueuse camaraderie et de véritable amitié.

INTRODUCTION

Les dystrophies squelettiques congénitales; sujet vaste, encore confus, dont les limites sont, dans plusieurs cas, mal précisées. Notre étude s'adresse par définition aux affections squelettiques et englobe en conséquence la totalité des dystrophies intéressant la charpente squelettique, c'est-à-dire aussi bien les dystrophies **osseuses** que les dystrophies **cartilagineuses** et **ligamentaires**. Bien souvent, en effet, les auteurs séparent à tort, et de façon trop formelle, les divers constituants du squelette, et dans ces conditions sont dans leurs études très gênés pour englober ou au contraire éliminer telle ou telle affection dont les lésions appartiennent à la fois au système osseux et ligamentaire ou au système osseux et cartilagineux. A notre avis les trois éléments de la charpente squelettique ne doivent pas être séparés et l'étude des dystrophies qui nous intéressent doit porter sur chacune de ces parties.

Les dystrophies squelettiques peuvent être des affections acquises ou congénitales. Des premières, les mieux connues les plus longuement étudiées dans les traités classiques, nous ne dirons rien, réservant entièrement notre étude aux secondes.

Les dystrophies congénitales présentent pour la plupart la particularité d'être, en dehors de leur caractère fondamental de *congénitalité*, *héréditaires* ou *familiales* ou souvent les deux à la fois.

Ce double caractère, que nous retrouverons chez beaucoup d'entre elles, domine leur étiologie en même temps qu'il imprime à leur allure clinique un cachet très particulier qui, en maintes circonstances, facilite grandement le diagnostic.

Le but que nous poursuivons est, avant tout, de faire une **étude nosographique** de ces dystrophies squelettiques congénitales. Nous avons été frappé, en effet, en parcourant l'ensemble des Traités ou même les livres spécialement consacrés à leur étude de ne trouver jamais de travail d'ensemble dans lequel ces dystrophies seraient *groupées, classées par affinités, rapprochées en chapitre de synthèse* après avoir été *exposées analytiquement*.

Nous voulons essayer de combler cette lacune en présentant ce travail qui a voulu réaliser, sous un faible volume, une vue d'ensemble de ce chapitre si particulier de la pathologie.

Le plan de ce travail découle tout naturellement des propositions que nous venons d'exposer. Il est divisé en trois grandes parties :

*Les dystrophies cartilagineuses,
les dystrophies ligamentaires et ostéo-ligamentaires,
les dystrophies osseuses.*

A l'intérieur de chacune de ces parties, nous faisons une étude analytique brève mais suffisante, de chacune des dystrophies, étude suivie dans chaque cas des principales références bibliographiques se rapportant à la dystrophie étudiée. A la fin de ces grands chapitres et spécialement pour les dystrophies cartilagineuses et ligamentaires nous avons placé une étude intitulée « *synthèse et points de contact* » dans laquelle nous rapprochons et comparons entre elles les diverses affections étudiées séparément dans les paragraphes précédents.

PREMIÈRE PARTIE

LES DYSTROPHIES CARTILAGINEUSES

(CHONDRODYSTROPHIES)

Le terme de **chondrodystrophie** a pendant très longtemps prêté à confusion car les auteurs l'ont employé suivant leurs tendances personnelles pour désigner tout ou partie des dystrophies cartilagineuses. Les auteurs de langue allemande en particulier rangeaient sous cette étiquette des cas qui, indiscutablement, faisaient partie de l'achondroplasie, et FRANGENHEIM assimilait *chondrodystrophie* et *achondroplasie*.

Contre cette confusion une réaction s'est produite et, en France, Marcel FEVRE, RICHARD, TURPIN et COSTE ont donné de la chondrodystrophie une définition beaucoup plus large. Nous rangeant à l'avis de ces auteurs nous entendrons par chondrodystrophies **l'ensemble des affections dystrophiques du cartilage**, la totalité des altérations de la chondrogénèse.

Ce premier point acquis, il reste à déterminer quelles sont les affections qui doivent entrer dans ce groupe et dans quel ordre elles doivent y être admises. Car un fait est certain : relevant toutes d'une origine commune (*le trouble du développement enchondral*), dominées par un facteur commun (*l'hérédité*), ces dystrophies cartilagineuses présentent, malgré leurs individualités propres, de nombreux points de contact. Dans un chapitre spécial nous relèverons précisément ces points de contact et nous

montrons les relations particulières que ces entités nosologiques présentent les unes avec les autres. Avant de faire cette œuvre de **synthèse** nous voulons donner l'essentiel des caractères anatomiques et des manifestations cliniques de chacune d'elles, nous étendant d'autant moins que l'affection décrite est mieux connue. Mais pour faire cette **description** et pour présenter ces chapitres **analytiques** nous avons voulu suivre un **ordre** basé déjà sur les caractères cliniques et morphologiques communs que peuvent présenter ces chondrodystrophies et cet ordre sera le suivant :

l'achondroplasie,
la dyschondrostéose,
la pléonostéose familiale,
la dyschondroplasie,
la maladie ostéogénique,
les chondromes ostéogéniques,
la polyostéochondrite,
les dystrophies polyépiphysaires { *type Hurler,*
type de Lange.

ACHONDROPLASIE

L'achondroplasie, individualisée par PARROT en 1876, est une malformation *congénitale, souvent héréditaire ou familiale*, essentiellement caractérisée par des troubles de l'ossification portant sur les os d'origine cartilagineuse, à savoir les os longs des membres, les os de la base du crâne et ceux du bassin, et déterminant un nanisme micromélique spécial.

Anatomiquement la lésion essentielle de l'achondroplasie fœtale est une sclérose avec dégénérescence calcaire du cartilage jugal mais avec intégrité plus ou moins complète de l'ossification périostique. En conséquence, l'accroissement en longueur de l'os sera très réduit tandis que l'ossification périostale pourra se faire sans obstacle ou même subira une hypertrophie compensatrice.

Trois symptômes principaux caractérisent l'achondroplasie, lorsque le malade atteint l'âge adulte :

Le nanisme : le signe le plus saillant. Il est lié exclusivement à la brièveté des membres inférieurs tandis que le tronc garde au contraire une longueur normale. Examiné assis l'achondroplase paraît normal.

La micromélie porte sur les quatre membres mais surtout sur la racine de ces membres : cette micromélie *rhizomélique* est d'ailleurs plus accusée encore aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs. Cependant si les bras et les cuisses sont très touchés les segments distaux ne sont pas indemnes et PIERRE MARIE a bien montré les lésions des mains et des doigts : ceux-ci sont tous de la même dimension et de plus juxtaposés par leur première phalange ils s'écartent les uns des autres par les deux dernières réalisant ainsi la *main en trident*.

La macrocéphalie : La tête est à la fois grosse et ronde. Il y a brachycéphalie avec exagération très marquée du diamètre transversal. La face est aussi élargie, le nez est court et épaté.

A ces trois grands signes il importe d'ajouter quelques anomalies secondaires : *l'aplatissement du dos, l'ensellure lombaire, le rétrécissement uniforme du bassin*. Signe négatif de valeur : les os du tronc ne présentent pas de déformation.

Pour compléter ce bref aperçu clinique mentionnons l'intégrité des organes génitaux, le développement exagéré de la musculature et l'absence habituelle de troubles psychiques.

L'étude radiologique confirme et complète les données cliniques en montrant notamment l'hypertrophie des épiphyses en tous sens, le raccourcissement des os longs, la participation fréquente du péroné à l'articulation du genou.

Principales Références Bibliographiques

- APERT. — Contribution à l'étude de l'achondroplasie. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1901.
- BAUMEL (J.) et MARGAROT (J.). — Un cas d'achondroplasie. *Soc. Sc. Médic. Montpellier*, 2 mai 1913.
- BERTOLOTI. — Contribution à l'étude de l'achondroplasie. *Presse Médicale*, 28 juin 1913, p. 525.
- FERRUCCIO (Ravensa). — Achondroplasie et chondrohypoplasie : Contribution clinique. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1913, n° 3, p. 157.
- MARIE (Pierre). — L'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adulte. *Presse Médicale*, 14 juillet 1900, p. 17.
- PARHON (G.) et SEHUNDA (A.). — Nouvelle contribution à l'étude de l'achondroplasie. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1913, n° 3, p. 135.
- PORRAK et DURANTE. — Les micromélies congénitales. Achondroplasie vraie et dystrophie congénitale. Bibliographie importante. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1905, p. 481.
- SOUQUES (A.). — Achondroplasie familiale. *Revue de Neurologie*, 11 juillet 1912, p. 131. — L'achondroplasie. *Traité de Médecine des enfants* (MOURIQUAND). — L'achondroplasie. *Nouveau traité de Médecine* (ROGER-WIDAL-TEISSIER). Tome XXII, p. 375 (Bibliographie).
- SPILLMANN. — L'achondroplasie. *Thèse Nancy*, 1900.

LA DYSCHONDROSTÉOSE

Cette chondrodystrophie, décrite pour la première fois par André LÉRI et Jean WEILL, le 20 décembre 1929, à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, réalise une variété particulière de **nanisme** qui à première vue se rapproche beaucoup de celui de l'achondroplasie. Comme ce dernier, en effet, il est dû à *la brièveté des membres inférieurs*. Les membres supérieurs sont également courts : les bras et les mains pendants ne dépassent pas le tiers supérieur des cuisses. Mais ce sont là les seuls rapports avec l'achondroplasie. En effet, *la tête est normale, le tronc est fort bien constitué, le bassin est normal*. Dans les deux cas rapportés par LÉRI le raccourcissement était de 20 et 22 cm. aux membres inférieurs et de 30 et 34 cm. aux membres supérieurs. C'est uniquement sur **la micromélie** que repose **le nanisme**. Les mains et les pieds sont normaux; les doigts ne sont ni carrés, ni raccourcis, ni écartés en trident. Cependant si le segment distal des membres est normal, en revanche les deux segments proximal et surtout moyen de chaque membre sont fortement écourtés. Les **avant-bras** sont **raccourcis** au point d'être parfois moins longs que les mains. Ils sont terminés par une saillie en dos de fourchette, facilement réductible, formée par la tête du cubitus luxée en arrière. Mais ce qui frappe le plus c'est l'absence à peu près totale de l'extrémité supérieure du radius et de l'extrémité inférieure du cubitus qui l'un et l'autre cessent de faire partie de leur articulation respective.

Comme les avant-bras les jambes sont écourtées, mais on ne retrouve pas sur les extrémités du péroné et du tibia les anomalies constatées sur le radius et le cubitus.

Les os du bras et de la cuisse sont aussi raccourcis mais à un bien moindre degré.

« En somme, conclut André LÉRI, *raccourcissement des membres, surtout dans leur segment mésomélique, accessoirement dans leur*

« segment rhizomélisque avec intégrité du segment acromélisque ;
« aspect spécial de l'avant-bras avec agénésie des extrémités su-
« périeure du radius et inférieure du cubitus. Il n'existe aucun
« trouble somatique ».

Notons enfin que dans les deux cas publiés par LÉRI on n'a retrouvé dans les antécédents héréditaires ou familiaux des malades aucun élément permettant de considérer la dyschondrostéose comme une maladie héréditaire ou familiale.

Quant aux **lésions anatomiques** André LÉRI les rapproche de celles de l'achondroplasie en faisant remarquer que le processus pathologique a dû intervenir à un stade plus avancé de la vie intra-utérine. Il écrit, en effet : « La limitation des lésions
« aux membres, alors que certains os paraissent normalement
« développés, rend probable un processus pathologique tardif
« au cours de la vie intra-utérine, plus tardif que ne l'est celui
« de l'achondroplasie ; le trouble du développement paraît s'être
« réalisé à une époque où les cartilages, déjà formés, tendent à
« s'ossifier. Aussi est-ce le terme de « dyschondrostéose » qui
« nous a paru le mieux désigner, jusqu'à nouvel ordre, cette
« entité morbide. »

Principales Références Bibliographiques

- LÉRI (André) et WEILL (Jean). — Une affection congénitale et symétrique du développement osseux : la dyschondrostéose. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 20 décembre 1929, p. 1491.
- LÉRI (André), FLANDIN et ARNAUDET. — La dyschondrostéose. Présentation d'un nouveau cas. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 24 mars 1930, p. 385.
- LÉRI (André), LAYANI (F.) et WEILL (Jean). — La dyschondrostéose. *Presse Médicale*, 21 février 1931, p. 262.

LA PLÉONOSTÉOSE FAMILIALE

Dystrophie osseuse généralisée, congénitale et héréditaire, la **Pléonostéose familiale** a été décrite pour la première fois par André LÉRI dans une communication à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris le 29 juillet 1921. Elle est caractérisée par un **développement prématuré et excessif de tous les os**, tout au moins des os précédés d'une ébauche cartilagineuse. L'hypertrophie porte autant et peut-être plus sur les épiphyses que sur les diaphyses. C'est la **soudure diaphyso-épiphysaire précoce** qui arrête le développement en longueur et qui a pour conséquence secondaire l'**hypertrophie osseuse en largeur**. Celle-ci détermine les attitudes anormales et la diminution de mobilité de presque toutes les articulations, spécialement la réduction des mouvements de rotation et de latéralité. Cette hypertrophie poussée plus loin encore chez l'adulte produit au niveau des doigts et des orteils des hyperostoses, des subluxations et des ankyloses. *« Cette hypertrophie osseuse nous paraît donc être le caractère anatomique dominant de cette affection. C'est pourquoi nous avons proposé de la dénommer « pléonostéose », c'est-à-dire ossification exagérée »* (A. LÉRI).

Cliniquement l'attitude anormale et la diminution de mobilité des différents segments de membres sont les éléments fondamentaux de l'affection; les altérations, bilatérales et symétriques, sont surtout caractéristiques aux **main**s qui sont **courtes, épaisses, carrées** « pataudes » avec des doigts gros, massifs, boudinés, tous fléchis à angle droit dans leur deuxième phalange. Quelques doigts, surtout les pouces, sont irrégulièrement bosselés et présentent des ostéophytes larges, plats et inégaux. Enfin, dernier élément complétant les lésions des mains, les articulations phalango-phalangiennes sont ankylosées.

Les avant-bras sont en pronation de 45° au repos; on peut augmenter la pronation de 20° environ mais toute supination est impossible. Ils sont légèrement déviés en dehors et ne peuvent être fléchis directement sur le bras. Les bras, eux, sont placés en **abduction** et en rotation interne fixe de 60° , et la rotation externe est nulle. Quand le malade est au repos, les bras pendant, ceux-ci dessinent de chaque côté du corps une parenthèse.

Les déformations des membres inférieurs sont analogues à celles des membres supérieurs mais moins apparentes : pieds creux varus, léger degré de genu-valgum, de genu-recurvatum, cuisses en rotation externe, ne pouvant être portées en abduction ni être croisées; la mobilité des orteils est diminuée.

Le tronc, la tête et la colonne sont sensiblement normaux.

A ces manifestations cliniques si particulières il faut ajouter *l'origine congénitale* de l'affection, laquelle, constatée dès la naissance, s'accroît dans les années qui suivent et son *caractère héréditaire et familial* puisque, dans le cas princeps de LÉRI il s'agissait d'un père et de ses deux enfants.

Principales Références Bibliographiques

CAUSSADE et PEYNET. — Un cas de pléonostéose familiale. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 22 février 1924, p. 210.

HALLÉ et APERT. — Pléonostéose familiale chez un hérédo-syphilitique. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1^{er} avril 1927, p. 459.

LÉRI (André). — Dystrophie osseuse généralisée congénitale et héréditaire : la pléonostéose familiale. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 29 juillet 1921. *Presse Médic.*, 7 janvier 1922, p. 13.

LÉRI (André). — Sur la Pléonostéose familiale. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 22 février 1924, p. 216.

ROUILLARD et BARREAU. — Un nouveau cas de pléonostéose héréditaire avec atteinte grave des grosses articulations. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 27 mai 1927.

LA DYSCHONDROPLASIE

Encore appelée *maladie d'Ollier*, *chondroplasie*, *chondralloplasie*, *diaphyséalaclasis de Keith*, cette affection a été décrite pour la première fois par OLLIER le 7 décembre 1899 à la Société de Chirurgie de Lyon.

Pour cet auteur elle est caractérisée par l'**irrégularité** et le **retard de l'ossification**. Le tissu cartilagineux ne subit pas le processus normal de l'ossification. Il conserve sa structure et persiste sous forme de nodules ou de masses cartilagineuses plus ou moins régulières qui mettent souvent un temps très long à se transformer en tissu osseux. Avec plus de détails on peut distinguer, dans l'étude anatomique de ces lésions, trois stades qui suivent plus ou moins régulièrement le développement physiologique de l'os normal.

Premier stade : cartilagineux ; les métaphyses sont remplies par des îlots de cartilage clair sur lesquels les diaphyses s'évasent comme éclatées. L'épiphyse repose, plus ou moins intacte et déformée, mais décalcifiée sur ce bulbe cartilagineux. A la limite entre diaphyse et épiphyse existe une zone plus sombre et irrégulière d'os condensé.

Deuxième stade : Calcification du cartilage ; elle peut se faire soit d'une manière diffuse, uniforme, soit par précipités calcaires opaques.

Troisième stade : ossification ; les lésions cartilagineuses se bordent de noir et au sein d'entre elles apparaissent des cloisons irrégulières orientées dans le sens longitudinal des os et qui correspondent aux vaisseaux intra-osseux.

La multiplicité des lésions est de règle. Tous les grands os longs du squelette et les petits os longs des extrémités peuvent

être atteints. Les os du crâne, de la face, de la colonne vertébrale sont généralement respectés. **Fait particulier** : les lésions peuvent porter sur 1, 2, 3 ou 4 membres; mais quel que soit le nombre des membres atteints, la **distribution hémiplégique** s'observe toujours, c'est-à-dire que *le maximum des lésions porte toujours sur un même côté du squelette*. De plus, quelle que soit l'importance des lésions, toujours une extrémité au moins (en règle une main) est touchée. *Cette asymétrie des lésions donne à la dyschondroplasie sa physionomie clinique particulière.*

Les conséquences anatomiques de ces troubles sont, au premier chef, *l'augmentation de volume du bulbe métaphysaire* : les bulbes osseux sont soufflés régulièrement, surtout au niveau des phalanges qui deviennent courtes et trapues. La deuxième conséquence anatomique est *le raccourcissement de l'os* d'autant plus appréciable que la lésion a évolué plus tôt.

Cliniquement la dyschondroplasie débute dès les premières années de la vie; on l'a même constatée dès la naissance; elle n'est pas héréditaire.

Ce qui frappe avant tout dans l'examen d'un dyschondroplasique c'est le **raccourcissement** qui ne porte que **sur un côté** du squelette; il peut être, d'ailleurs, plus marqué soit au membre supérieur, soit au membre inférieur. Ce raccourcissement peut être simple, ou bien, soit par suite de la marche, soit par suite de l'évolution inégale des lésions, à cette inégalité de longueur des membres s'ajoutent des déformations, genu valgum ou varum, déformation de la diaphyse fémorale, de l'avant-bras etc. En somme « *en face d'une déformation de membre, accompagnée d'un raccourcissement asymétrique du squelette il faut penser à la dyschondroplasie d'Ollier* » (RICHARD).

Le deuxième élément est la **déformation des mains**. La main du dyschondroplasique a été bien décrite par OLLIER : « Au stade cartilagineux, dit-il, les lésions des mains se révèlent « cliniquement par une laxité plus nette des doigts qui prennent

« une forme trapue, par une souplesse des articulations inter-phalangiennes et la moindre résistance du tissu des phalanges : la consistance de certaines phalanges est diminuée, les plus malades semblent s'aplatir quand on les pince entre les doigts. La consistance molle de ces pièces se révèle très nettement quand on les traverse à l'aide d'une aiguille : cet instrument trouve non la résistance d'un os, mais bien du cartilage. Lorsque l'ossification est réalisée, la mollesse des phalanges, signe capital du début, disparaît, les lésions se densifient tandis que les petits os longs se raccourcissent devenant courts et trapus. »

Le troisième trait caractéristique est **l'évolution clinique des lésions**; sous ce rapport le cas rapporté par CLEVELAND est typique : le raccourcissement augmente jusqu'à 6 ans, puis demeure stationnaire. De même les déformations augmentent jusqu'à l'âge de la calcification : aussi se reproduisent-elles si elles sont trop tôt l'objet d'une intervention.

Quant à l'évolution générale et au pronostic de la dyschondroplasie aucun fait n'est venu jusqu'à présent infirmer les suppositions d'OLLIER « l'évolution de la dyschondroplasie semble avoir une durée assez longue; elle doit se prolonger pendant toute la période de la croissance; il est à supposer que cette maladie évolue spontanément vers la guérison; son pronostic nous paraît donc bénin. » RICHARD et ses collaborateurs résument ces propositions en une formule heureuse : « *Dystrophie de croissance, cette affection évolue avec elle* ».

Principales Références Bibliographiques

ADVENIER. — Enchondromes multiples du squelette. *Thèse Paris*, 1930.

BOPPE et FRANCO. — Dyschondroplasie (Mal. d'OLLIER-MOLIN) chez un enfant de 2 ans 1/2. *Soc. de Chirurgie*, 6 décembre 1933.

CANTON. — Un cas de dyschondroplasie radio-cubitale inférieure avec hémiatrophie épiphysaire radiale. *Revue d'orthopédie*, janvier 1935.

- CANIE. — *Thèse Paris*, 1938.
- COMBY. — La dyschondroplasie. *Revue générale, Archives Méd. enfants*, 1933, p. 43.
- DE BARRIN (J.). — Un cas de dyschondroplasie. *Revue d'Orthopédie*, 1932, p. 222.
- FÈVRE (Marcel). — La dyschondroplasie. *Traité de Chirurgie Orthopédique* (OMBREDANNE et MATHIEU). T. I, p. 348.
- LÉVINE (R. S.). — Dyschondroplasie. Perturbation de la croissance d'Ollier. *Revue d'Orthopédie*, janvier 1937, p. 30.
- LOGROSCINO. — Dyschondroplasie. *Fortschr. a. d. geb. de Roentgent.* T. 57, F. 2, p. 131.
- MAUCLAIRE. — Un cas de nanisme par dyschondroplasie d'Ollier. *Revue d'Orthopédie*, 1926, p. 653.
- MAYET. — Dyschondroplasie localisée à la moitié de l'extrémité supérieure d'un tibia. Evolution rapide chez une filette de 12 ans. *Soc. Chirurg. de Paris*, 6 juillet 1934.
- MOLIN. — La dyschondroplasie. *Thèse Lyon*, 1900.
- OLLIER. — La Dyschondroplasie. *Bull. et Mém. Soc. Chirurgic. Lyon*, 7—14 et 21 décembre 1899.
- POUZET. — Deux observations de dyschondroplasie. *Bull. et Mém. Soc. Chirurg. Lyon*, janvier 1936.
- RICHARD (A.), DUPUIS (P.), RADERER (C.) et FROYEZ (R.). — Les Chondrodystrophies. *Revue d'Orthopédie*, septembre 1936, p. 490.
- ROCHER (H. L.). — A propos d'un cas de dyschondroplasie. *Revue d'Orthopédie*, 1933, p. 153.
- ROCHER (H. L.). — Dyschondroplasie rhizomélisque. *Revue d'Orthopédie*, 1933, p. 648.

MALADIE OSTÉOGÉNIQUE

La maladie ostéogénique, encore désignée sous les termes d'*exostoses ostéogéniques* ou de *maladie exostosante* est un syndrome caractérisé par des **hyperplasies osseuses circonscrites** qui, par une base d'implantation plus ou moins large, sont, sauf rupture plus ou moins tardive de la continuité, en connexion intime avec l'os normal. C'est une affection dont le caractère *congénital* est certain, bien qu'il n'apparaisse pas toujours avec évidence ; *héréditaire et familiale*, l'hérédité est en général directe et le caractère familial se retrouve dans 72 pour cent des cas.

Sur une coupe parallèle à son grand axe l'exostose présente trois parties : un centre osseux, pouvant présenter, dans les formes évoluées, un canal médullaire communiquant avec celui de l'os, une couche cartilagineuse périphérique d'autant plus mince que l'exostose est plus ancienne et une collerette de périoste normal continuant celui de l'os et s'arrêtant au pourtour de la coiffe cartilagineuse.

Les **signes cliniques** sont assez caractéristiques ; le plus communément on trouve une exostose unique — parfois cependant elles peuvent être très abondantes (RECLUS 270 — PIE 199).

De volume très variables, de consistance généralement ferme, dure comme l'os sous-jacent avec lequel elle fait corps, l'exostose a souvent une forme en crochet, mais peut aussi être sessile ou pédiculée, souvent les os couplés de la jambe et de l'avant-bras sont fusionnés à leurs extrémités par un pont osseux qui est le résultat de la fusion d'exostoses et qui est lui-même parsemé d'exostoses. *Leur siège est toujours juxta-épiphysaire* car elles naissent au contact du cartilage de conjugaison le plus fertile

et, respectant la règle d'OLLIER, siègent près du genou et loin du coude. Par suite de l'accroissement de l'os en longueur les exostoses paraissent subir un déplacement relatif qui les rapprocherait de la diaphyse. Par elle-même indolente la tumeur ne se révèle que par son volume ou par des accidents surajoutés d'ordre mécanique surtout.

Mais en dehors de la tumeur proprement dite on constate des **troubles du développement général du squelette** : un des plus importants est la diminution de longueur des os exostotiques. Dans ce fait BESSEL-HAGEN voulait voir l'existence d'une **loi biologique** : *l'os perdrait en longueur ce qu'il gagne en matière exostotique*, c'est-à-dire l'os est d'autant plus court qu'il est porteur d'un nombre plus élevé d'exostoses. LENORMANT en 1905 s'est élevé contre le caractère absolu de cette règle et pour lui le *raccourcissement d'un os porteur d'exostoses* n'est pas une nécessité. Quoi qu'il en soit, lorsqu'il existe, il atteint surtout les membres; d'où disproportion entre ceux-ci et le tronc. Certains membres étant plus frappés, les membres homologues sont asymétriques et sur un même membre un segment étant plus atteint que l'autre, il peut en résulter une disproportion certaine. Si le raccourcissement est généralisé, le terme de *Nanisme exostotique* peut être proposé (RATHERY et Julien MARIE).

L'évolution des exostoses est parallèle à celle du squelette en ce sens qu'après avoir subi, tant que les épiphyses ne sont pas soudées, une augmentation variable de volume, elles deviennent stationnaires à partir du moment où le sujet cesse de grandir et elles s'ossifient alors complètement, la couche de cartilage périphérique disparaît.

Principales Références Bibliographiques

- ADVENIER. — Enchondromes multiples du squelette. *Thèse Paris*, 1930.
APERT-PEYTAVIN. — Quelques cas de maladie exostotante héréditaire. *Archives de Méd. des Enfants*, juillet 1929, p. 403.

- BABONNEIX et MIGET. — Exostoses ostéogéniques familiales. *Bull. Soc. Pédiatrie*, juillet 1931, p. 371.
- BRENKMANN et ERENTZ. — Exostoses multiples. Ostéogéniques familiales. *Revue d'Orthopédie*, juillet 1929, p. 333.
- CHAVARY. — *Thèse Paris*, 1935.
- FÈVRE (Marcel). — Exostoses et Hyperostoses ostéogéniques. *Traité de Chirurgie Orthopédique* (OMBREDANNE et MATHIEU). T. I, p. 313.
- FROELICH. — Trois cas d'exostoses juxta-épiphysaires. — *Méd. de l'Est*, mai 1928, p. 333.
- GALLET. — *Thèse Montpellier*, 1923.
- RIRBAME. — *Thèse Paris*, 1899.
- LABURTHE-TOLRA. — *Thèse Paris*, 1921.
- LARDENNOIS (Nathan). — Contribution à l'étude des dyschondroplasies exostogéniques. *Bull. de l'Ac. de Méd.*, 1926, p. 15.
- LECLERC. — *Thèse Paris*, 1927.
- LENORMANT. — Exostoses ostéogéniques multiples. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chirur. de Paris*, 1925, p. 759.
- LEREBOULLET, BAIZE et WILLOT. — Un cas de maladie ostéogénique avec exostoses multiples. *Bull. de la Soc. de Méd.*, 18 juin 1935.
- PISSAVY. — Etiologie des exostoses ostéogéniques. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1910, p. 485.
- RATHERY (F.) et BINET. — Un cas d'exostoses ostéogéniques multiples. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 7 février 1913, p. 326.
- RATHERY (F.) et MARIE (J.). — Nanisme exostosique. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp.*, 5 novembre 1926, p. 1541.
- REUBSAERT. — Essai sur les exostoses ostéogéniques vraies et fausses. *Thèse Paris*, 1908.
- TEISSIER (P.) et BENARD (R.). — Exostose ostéogénique unique familiale. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1909, p. 436.

LES CHONDROMES OSTÉOGÉNIQUES

Les chondromes ostéogéniques sont des néoformations cartilagineuses qui sont encore désignées sous les termes de *chondromatose du squelette* (FRANGENHEIM), de *dyschondromatose*, de *chondromatose ostéogénique*. Il est difficile de limiter le cadre de cette affection et nous verrons par ailleurs les rapports étroits qui la rapprochent de la maladie oséogénique et de la dyschondroplasie.

Le caractère congénital des lésions est fréquent dans les chondromes associés à la maladie ostéogénique mais reste dans l'ensemble beaucoup moins net que pour les exostoses.

Ils **siègent** en général près du cartilage d'accroissement dont ils dérivent mais, fait particulier, ont une *prédilection pour les petits os courts*, les phalanges, les métacarpiens, intéressant avec une moins grande fréquence les métaphyses fertiles des os longs. Ils sont en général **multiples** et se développent surtout à l'intérieur de l'os, « *enchondromes* » provoquant autour d'eux des hyperostoses ou soufflant l'os aminci. Parfois ils se développent extérieurement par rapport à l'os, rappelant la forme et l'aspect des exostoses ostéogéniques. A la suite du développement de ces néoformations des déviations osseuses, des incurvations d'axes, des raccourcissements importants, des luxations se produisent. D'une manière générale, *les os frappés par les chondromes obéissent à la loi de BESSEL-HAGEN*. A la coupe les chondromes présentent l'aspect du cartilage et histologiquement ont la structure du cartilage hyalin.

Leur histoire **clinique** est habituellement silencieuse jusqu'au jour où l'attention est attirée sur eux par un traumatisme révélateur ou par l'accroissement brusque de leur volume.

La **multiplicité** et la **bilatéralité** des chondromes ostéogéniques des extrémités est la règle. Ils réalisent tout un champ de nodules globuleux, circonscrits, bosselés dont le volume varie des dimensions d'un noyau de cerise à celle d'une noix. L'aspect de la main est caractéristique, *les doigts* semblant enfilés par des *chapelets de marrons* (BROCA). Ils sont fermes, élastiques, la mince coque osseuse qui les limite donnant parfois une sensation de crépitation parcheminée.

A la **radiographie** ces chondromes sont translucides et donnent des clartés tranchant sur l'ombre osseuse normale. L'éclatement osseux sous l'action du chondrome donne très fréquemment des aspects osseux déchiquetés avec pointes osseuses pénétrant la tache claire.

La lente **évolution** des chondromes s'arrête parfois avec la croissance mais dans d'autres cas ils continuent à s'accroître pouvant atteindre des tailles énormes tout en restant bénins.

Principales Références Bibliographiques

- ADVENIER. — Enchondromes multiples du squelette. *Thèse Paris* 1930.
- CROYSEL et PEYBELON. — Evolution maligne des chondromes. *Lyon chirurgical*, novembre-décembre 1930, p. 733.
- FÈVRE (Marcel). — Les chondromes ostéogéniques. *Traité de chirurgie orthopédique*. T. I, p. 333.
- FOA. — Exostoses et Enchondromes. *Journal de Radiologie*, mai 1931, p. 241.
- GANGOLPHE et GABOUD. — Chondromes et Exostoses. *Revue d'Orthopédie*, 1907, p. 201.
- GRIOLLET. — Chondromes et exostoses ostéogéniques. *Thèse Lyon*, 1908.
- LENORMANT et LECÈNE. — Les chondromes ostéogéniques. *Revue d'Orthopédie*, 1906, p. 203.
- LÉRI (A.). — Chondromes multiples. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 10/11, 1911, p. 121.

LERICHE. — Chondromatose. Chondrogénèse. *Bull. Soc. Chirurgie*, février 1935, p. 307.

MARNET. — Chondromatose du squelette. *Thèse Paris*, 1934.

OMBREDANNE. — *Précis de Chirurgie infantile*, p. 107. Masson, édit. 1932.

LA POLYOSTÉOCHONDRITE

Sous le terme de **polyostéochondrite** TURPIN et COSTE ont voulu rassembler une série de dystrophies ostéochondrales considérées jusqu'ici comme des affections acquises mais qui en réalité doivent être intégrées dans le cadre des dystrophies congénitales et héréditaires. En effet les ostéochondrites en général, et l'ostéochondrite juvénile de la hanche (maladie de CALVÉ, LEGGS, PERTHES, WALDENSTRÖM) en particulier, ont très souvent une **origine congénitale**. L'hérédité influe sur leur développement et leur association avec d'autres dystrophies ostéochondrales héréditaires est fréquente.

Le **facteur héréditaire** prime, semble-t-il, les autres facteurs étiologiques invoqués à l'origine de ces affections : troubles de l'irrigation épiphysaire, infection atténuée, microtraumatismes, dysendocrinies. « Ce facteur c'est la vulnérabilité locale due au « travail de l'ossification enchondrale. Son importance est attestée par le fait que l'ostéochondrite juvénile ne frappe pas « seulement un os ou une épiphyse mais qu'elle peut s'observer « sur presque tous les os courts et toutes les épiphyses et cela « à la période où leurs points d'ossification se développent « activement : entre 5 ans et la puberté. » Ce facteur héréditaire est d'ailleurs connu depuis longtemps puisque TURPIN et COSTE rappellent que, dès 1913, LENORMANT insistait sur les *cas familiaux d'ostéochondrite* de la hanche, et ces auteurs rapportent dans leur travail une série de cas dans lesquels ce même facteur a été retrouvé.

De plus, à ces observations familiales, TURPIN et COSTE joignent celles, très intéressantes, qu'ils ont pu faire en poursuivant l'étude des ostéochondrites chez 4 jumeaux monozygotes et dizygotes.

Cliniquement la polyostéochondrite, qui atteint surtout les garçons, réalise un type particulier de **nanisme** : les sujets atteints sont petits, ont une grosse tête, la racine du nez est enfoncée, sa base étalée, élargie, les yeux sont écartés, le visage prenant parfois un aspect lunaire. Le thorax est globuleux, élargi, raccourci. Aux membres peut exister une **limitation des mouvements articulaires** par tuméfaction des épiphyses tandis qu'aux poignets et aux doigts le retard d'ossification des osselets carpiens et de certaines épiphyses provoque des laxités anormales. **L'hypotonie musculaire** et **l'hyperlaxité ligamentaire** sont habituelles et compensent dans une proportion variable le blocage des articulations par les épiphyses déformées.

Les **lésions radiographiques** sont importantes : platispondylies, brachyspondylies, diaphyses courtes et trapues, épiphyses déformées, cartilage conjugal inégal, semé d'îlots osseux, métaphyse irrégulière, élargie d'îlots osseux déchiquetés.

Tel est, brièvement résumé, l'aspect étiologique et clinique des Polyostéochondrites. Cependant, à peine créé, ce terme même est l'objet de discussion et Robert CLÉMENT préfère grouper ces faits sous la dénomination plus générale de « *dystrophie ostéo-chondrale polyépiphysaire* » qui, estime-t-il, a l'avantage de ne pas préjuger d'une pathogénie encore incertaine.

Principales Références Bibliographiques

BARBIER. — La Polyostéochondrite. *Thèse Paris*, 1938.

CLÉMENT (Robert). — Dystrophie ostéochondrale polyépiphysaire. *Presse Médic.*, 16 décembre 1941, p. 1340.

CLÉMENT (Robert) et GIMAULT. — Dystrophie ostéochondrale polyépiphysaire. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 23 mai 1941, p. 452.

GIMAULT. — Dystrophies osseuses épiphysaires. *Thèse Paris*, 1941.

TURPIN et COSTE. — La Polyostéochondrite. *Presse Médic.*, 21 octobre 1941, p. 1138.

— Un cas de Polyostéochondrite familiale. *Bull. et Mém. Soc. Médic. Hôp. Paris*, 4 juillet 1941, p. 595.

LES DYSTROPHIES POLYÉPIPHYSAIRES

(Type Hurler — Type de Lange)

De la polyostéochondrite doivent être rapprochées d'autres affections infiniment plus rares dans lesquelles, aux côtés de malformations congénitales multiples, existent des lésions polyépiphysaires qui permettent de ranger ces entités nosologiques dans le cadre des dystrophies polyépiphysaires. TURPIN et COSTE ont, dans leur travail, fait ce rapprochement et considèrent ces affections comme de véritables formes cliniques des polyostéochondrites.

Ce sont :

La maladie de Hurler.

Le typus amstelodamensis de Lange.

La maladie de Hurler, appelée par les auteurs anglo-saxons « *gargoylisme* » à cause de la difformité crânio-faciale rappelant plus ou moins une gargouille de cathédrale, a été décrite en 1919 par Gertrud HURLER sous le nom de « *dysostosis multiplex* ». C'est une affection *congénitale familiale* qui prédomine légèrement dans le sexe mâle. Les lésions épiphysaires sont surtout représentées par un **retard de développement des épiphyses**, avec limitation très marquée des mouvements, parfois articulations bloquées et fixées en flexion; réduction dans le nombre des os carpiens, incurvation radio-cubitale. Le caractère dominant des lésions est **la limitation très marquée des mouvements** que l'on retrouve dans toutes les observations et qui paraît surtout accusée aux avant-bras et aux doigts. Les deux derniers doigts sont parfois déjetés vers le bord radial, leurs dernières phalanges fixées en flexion.

Aux lésions ostéo-chondrales s'ajoutent des **malformations multiples** qui donnent à cette affection un cachet très particulier:

des troubles psychiques allant du simple retard intellectuel à l'idiotie complète, une obscurité diffuse de la cornée, des malformations du crâne avec face laide, grotesque en forme de gargouille, exophtalmie, hépatosplénomégalie, hypotonie et atrophie musculaire.

Le typus amstelodamensis. — En décembre 1933, Mme Cornélia DE LANGE, d'Amsterdam, a illustré, en se basant sur deux observations personnelles, un nouveau type de dégénération, non encore décrit et qu'elle a dénommé « *Typus Amstelodamensis* » ou « *Type d'Amsterdam* ». Depuis lors trois autres cas ont été publiés, ils se rapportent tous à des enfants hollandais et en général à des natifs de la ville d'Amsterdam. Plus récemment (1939) Benno PUICHERLE de Trieste a rapporté le premier cas de « *Typus Amstelodamensis* » observé en Italie.

Les caractères fondamentaux de cette affection ont été fixés avec une grande précision par C. DE LANGE dès sa première publication et les observations successives n'ont fait que confirmer leur constance : lésions épiphysaires avec limitation des mouvements, petitesse des mains et des pieds, position proximale du pouce et de l'éminence thénar, petit doigt en crochet, syndactylie partielle bilatérale des orteils (surtout du II^e et du III^e), hirsutisme et enfin troubles psychiques allant de la débilité mentale à l'idiotie.

Principales Références Bibliographiques

La maladie de Hurler

- BINDSCHEDLER (J.), RODIER (J.-M.) et Mme HEINTZ-BERTSCH. — La Polydystrophie de type Hurler (maladie congénitale et familiale). *Revue de Pédiatrie*, 1938, T. XIV, n° 2, p. 116. (Bibliographie).
- COEKAYNE. — Gargoylisme chez deux frères (chondro-ostéo-dystrophie, hépatosplénomégalie, surdité. *Proc. of the R. Soc. of Médecine*, décembre 1936.
- COMBY. — Le gargoylisme. *Revue générale. Archives de Médecine des Enfants*, 1940, p. 279.

ELLIS. — Gargoylisme, chondro-ostéo-dystrophie, opacités cornéennes, hépatosplénomégalie. *R. Soc. of. Medecine*, décembre 1936.

JACOBI et WAARDENBURG (P.-J.). — Gargoylisme. *Maandschrift voor Kindergeences Kunde*, février 1940.

Typus Amstelodamensis

CORNÉLIA DE LANGE. — Sur un type nouveau de dégénération (typus Amstelodamensis). *Archives de Médecine des Enfants*, décembre 1933, p. 713.

CORNÉLIA DE LANGE. — Nouvelle observation du « typus amstelodamensis » et examen anatomo-pathologique de ce type. *Archives de Médecine des Enfants*, 1938, p. 193.

PUICHERLÉ (Bruno). — Première observation du typus amstelodamensis de Lange en Italie. *Archives de Médecine des Enfants*, juillet 1939, p. 443.

SYNTHÈSE ET POINTS DE CONTACT

L'étude synthétique des dyschondroplasies montre que les diverses affections groupées sous cette étiquette présentent entre elles de nombreuses ressemblances et des points de contact certains aussi bien du point de vue clinique que pathogénique. Pour mettre ces faits en évidence, il nous semble que les dyschondroplasies peuvent être, de par leurs affinités, rangées en **trois groupes** :

le groupe de l'achondroplasie, de la dyschondrostéose et de la pléonostéose;

le groupe de la dyschondroplasie, de la maladie ostéogénique et des chondromes ostéogéniques;

le groupe de la polyostéochondrite et des dystrophies polyépiphysaires.

Premier groupe.

a) L'achondroplasie et la dyschondrostéose réalisent toutes deux une variété de nanisme bien particulier : le nanisme micromélique — lié anatomiquement à un trouble identique : la sclérose du cartilage jugal. Cependant l'époque à laquelle se fait cette atteinte paraît différente dans les deux cas : très précoce au cours de la vie intra-utérine pour l'achondroplasie, plus tardif pour la dyschondrostéose. Par ailleurs, dans la dyschondrostéose, les lésions prédominent surtout sur le segment mésomélique tandis que, dans l'achondroplasie, c'est le segment rhizomélique qui est atteint. Enfin, différence essentielle, les lésions de l'achondroplasie débordent les membres (macrocéphalie, ensellure lombaire) tandis qu'elles sont strictement localisées à ces mêmes membres dans la dyschondrostéose.

b) Les ressemblances de l'achondroplasie et de la pléonostéose sont plus superficielles : la pléonostéose, en effet,

réalise rarement un nanisme vrai; cependant, dans certains cas, la petitesse de la taille est telle, les membres sont tellement courts que, comme dans l'achondroplasie, ils ne descendent que jusqu'au tiers supérieur des cuisses (CAUSSADE). Par ailleurs, les mains dans la pléonostéose sont, comme dans l'achondroplasie, courtes et trapues mais, différence importante, il n'y a jamais d'isodactylie ni de déformation en trident. La tête, dans les deux cas présente des altérations morphologiques qui pourraient prêter à confusion mais dans l'achondroplasie il s'agit surtout de macrocéphalie tandis que dans la pléonostéose c'est le faciès mongolique qui domine. L'ascension de la tête du péroné que certains auteurs avaient voulu donner comme caractéristique de l'achondroplasie se voit aussi dans la pléonostéose (observation de CAUSSADE). Enfin la pléonostéose est toujours héréditaire et familiale tandis que ces deux caractères sont moins fréquents dans l'achondroplasie.

Deuxième groupe.

La synthèse et les points de contact de la **dyschondroplasie d'Ollier, de la maladie ostéogénique et des chondromes ostéogéniques** ont été remarquablement étudiés dans le beau travail que RICHARD, DUPUIS, ROEDERER et FROYEZ ont publié en 1936 dans la Revue d'Orthopédie. Nous ne saurions mieux faire que de le reproduire :

Caractères communs :

Même début pendant la période de croissance et même évolution avec elle.

Même multiplicité des lésions.

Même localisation des lésions : os longs, petits os des mains et des pieds; os plats : os iliaques, omoplates.

Même siège diaphysaire et quelquefois métaphysaire.

Mêmes lésions secondaires à l'atteinte métaphysaire, raccourcissement, déviation, déformation, luxation secondaire au niveau des os couplés.

Même évolution des lésions en trois stades : cartilage pur cartilage calcifié, os jeune à dispositions irrégulières puis régulières.

Même expression radiographique de cette évolution.

Même possibilité de former, la croissance terminée, de vrais chondromes purs, néoplasmes bénins (tout au moins pour la maladie exostosante et la chondromatose).

Même expression histologique suivant le stade d'évolution.

Caractères différentiels :

Ils sont suffisants pour définir trois types cliniques particuliers.

Les voici dressés en tableau :

	Dyschondroplasie	Maladie exostosante	Chondromatose
Date d'apparition	1 ^{re} enfance	2 ^e enfance	1 ^{re} enfance
Sexe	Féminin	Masculin	Prédom. mascul.
Hérédité	Nulle	Très fréquente	Assez fréquente
Importance des lésions des mains	Moyenne	Découverte radiographique	Maxima
Importance des lésions des métaphyses fertiles..	Maxima mais sous forme d'enchondroses	Maxima mais sous forme surtout d'achondroses	Secondaire sous forme d'enchondroses
Uni ou bilatéralité clinique	Unilatéralité	Bilatéralité	Bilatéralité
Apparition de chondromes à l'âge adulte	Probablement très rare	Assez rare	Assez fréquente
Importance du raccourcissement des os longs ...	Maximum. Caractère essentiel	Variable. Toujours peu accentué. Caractère secondaire	Variable. Caractère secondaire

Au total et schématiquement :

La dyschondroplasie et la chondromatose apparaissent toutes deux pendant la première enfance.

La dyschondroplasie, non héréditaire, se manifeste surtout, chez une petite fille, par un raccourcissement, une déformation du squelette d'un côté.

La chondromatose, souvent héréditaire et plus fréquente chez le garçon, atteint surtout les extrémités qu'elle boursoufle, principalement des deux côtés du squelette mais inégalement. Certaines tumeurs pourront se développer rapidement chez l'adulte mais leur pronostic est généralement bénin.

La maladie exostosante apparaît dans la seconde enfance chez un petit garçon. Héréditaire elle se manifeste surtout par des excroissances autour des deux genoux, mais inégalement le plus souvent; assez rarement une tumeur pourra se développer sur l'une d'entre elles à l'âge adulte. Elle apparaît volontiers chez un dyschondroplasique ou un chondromateux.

Troisième groupe :

Ce troisième groupe est dominé par la **polyostéochondrite**. Ici, en effet, les lésions anatomiques sont sensiblement différentes de celles observées dans les groupes précédents : il s'agit, avant tout, d'un trouble particulier de l'ossification enchondrale compromettant le développement des points d'ossification et créant de multiples dystrophies des épiphyses. Ce sont précisément ces mêmes lésions anatomiques que nous retrouvons dans les **dystrophies polyépiphysaires types Hurler ou de Lange** avec, en plus, dans ces deux dernières affections, des dystrophies diverses qui leur impriment une individualité propre.

Il ne faut pas croire, cependant, que l'unité que nous avons voulu mettre en évidence dans chacun de ces trois groupes, soit absolue et qu'il existe des cloisons étanches entre chacun

d'entre eux. Bien au contraire les **termes de passage** sont fréquents et la littérature et la pratique quotidienne fournissent des cas hybrides difficiles à classer. TURPIN et COSTE en citent quelques uns très démonstratifs et qui illustrent à merveille la proposition que nous voulons démontrer : l'exemple de KOCKS dans lequel la polyostéochondrite se combinait à la chondromatose, le cas de MARQUARAT dans lequel une polyostéochondrite est associée à des exostoses, à de la chondromatose articulaire, à des pieds bots, celui de DASH où coexistaient une dyschondroplasie, une luxation congénitale des hanches, des incurvations diaphysaires, l'observation de MOUCHET réunissant une sorte de polyostéochondrite unilatérale, hypertrophique, une chondromatose du genou, une exostose rétrotrochantérienne et une coxa-plana. Tous ces faits montrent bien que toutes les affections que nous groupons dans le vaste cadre des dyschondroplasies y ont bien leur place et que tantôt isolées et dans ce cas facilement individualisables, elles peuvent, dans d'autres cas, se grouper chez un même individu, réalisant alors des dystrophies complexes, mais à l'origine desquelles existe toujours une dystrophie cartilagineuse, une chondrodystrophie.

Nous ne voulons pas clore ce chapitre sans montrer la **continuité** qui paraît exister entre les **chondrodystrophies** et les **dystrophies ligamentaires ou osseuses**. Ce trait d'union est réalisé par les dystrophies polyépiphysaire de type HURLER et par la polyostéochondrite. TURPIN et COSTE, en particulier, n'hésitent pas à rapprocher ces dystrophies ostéochondrales polyépiphysaires de la maladie de MORQUIO estimant que ces dernières sont des formes dégradées des graves poly-dystrophies type MORQUIO. Cependant il manque, dans ces affections, la grande caractéristique de la maladie de MORQUIO : l'*hyperlaxité ligamentaire*; aussi ces réflexions, pour si intéressantes qu'elles puissent paraître, doivent être soumises à l'épreuve de faits plus nombreux et à des observations répétées.

Quant aux rapports avec les dystrophies osseuses, ils sont notés par TURPIN et COSTE qui signalent l'association de la polyostéochondrite avec la dysplasie périostale.

Tous ces faits, montrent avec évidence que si, comme nous l'avons déjà dit, des cloisons étanches ne doivent pas être placées entre les diverses chondrodystrophies, ces mêmes séparations ne doivent pas davantage être placées de façon formelle entre les dystrophies cartilagineuses, ligamentaires et osseuses. Il est vraisemblable qu'un même processus pathogénique commun puisse réaliser ces diverses dystrophies soit isolément, soit en association, réalisant alors des dystrophies squelettiques multiples.

DEUXIÈME PARTIE

LES DYSTROPHIES LIGAMENTAIRES ET OSTÉOLIGAMENTAIRES

Les dystrophies congénitales portant sur l'appareil ligamentaire sont essentiellement représentées par les **hyperlaxités ligamentaires**. En effet, c'est uniquement ce trouble pathologique que l'on peut mettre en évidence dans l'étude de ces dystrophies : on ne rencontre jamais de troubles ligamentaires par hypertonie et l'on peut dire que, pratiquement, les **hyperlaxités ligamentaires résument l'étude des dystrophies ligamentaires congénitales**.

Dans un travail récent, notre maître, le Professeur Agrégé J. M. BERT, a repris l'étude de cette question et en a précisé les diverses modalités cliniques et physiopathologiques.

Il importe de noter d'abord que bien qu'essentiellement composés de tissus fibreux les ligaments ne doivent pas être considérés comme des liens inertes, leur résistance n'est pas uniquement passive mais aussi active et capable de variations en rapport avec les deux propriétés fondamentales du ligament, son élasticité et sa tonicité.

L'*élasticité*, liée à l'existence de fibres élastiques mêlées aux trousseaux fibreux est normalement peu importante.

La *tonicité* répond à un état de fermeté plus ou moins grand de la trame conjonctive ligamentaire.

Les diverses hyperlaxités ligamentaires observées en clinique dérivent d'un défaut de résistance ligamentaire qui a pour origine les variations de l'une ou l'autre des deux fonctions précédentes. On doit donc distinguer :

Des hyperlaxités ligamentaires par hypotonies ; certains auteurs, NILUS, HUET, en particulier, estiment que ce mode d'hyperlaxité a pour origine un déséquilibre endocrinien lié principalement au dysfonctionnement du complexe hypophyso-génital.

Des hyperlaxités ligamentaires par hyperélasticité dans lesquelles on observe, histologiquement, une hypergénèse importante des fibres élastiques. Ce fait observé d'abord dans la maladie de MORQUIO a été retrouvé par MM. BERT et GUIBERT dans des laxités articulaires congénitales isolées.

Cliniquement ces hyperlaxités peuvent s'exprimer de manières très diverses et peuvent tantôt n'être qu'un signe accessoire au milieu d'un complexe pathologique, tantôt, au contraire, former l'élément essentiel de la dystrophie envisagée.

On peut distinguer, de ce fait, des **hyperlaxités simples congénitales**, des **hyperlaxités dystrophiques** et enfin diverses **dystrophies comportant une hyperlaxité**.

HYPERLAXITÉS SIMPLES CONGÉNITALES

L'hyperlaxité simple ne réalise qu'une *amplitude anormale* et une *extrême souplesse* du jeu articulaire. Si elle est plus accusée cette laxité diffuse peut favoriser les entorses mais reste cependant, dans son ensemble, sans expression clinique particulière. Parfois cependant l'hyperlaxité est telle qu'elle peut permettre des attitudes impossibles, à un homme sain; augmentée par une éducation patiemment suivie elle aboutit au « *clownisme congénital* ». Cette disposition anatomique particulière revêt souvent un caractère familial et les limites qui séparent ce groupe des grandes dystrophies familiales par hyperlaxité sont assez conventionnelles, des formes de passage pouvant être observées d'un groupe à l'autre.

HYPERLAXITÉS DYSTROPHIQUES

Ce groupe nosologique constitue véritablement le chapitre le plus important des hyperlaxités ligamentaires. Ici, en effet, l'**hyperlaxité** n'apparaît pas comme un symptôme contingent, accessoire, mais comme un **trouble déterminant**, jouant un rôle fondamental dans la constitution de la dystrophie.

LA MALADIE DE MORQUIO

Cette affection a été décrite, pour la première fois, par MORQUIO dans une communication à la Société de Pédiatrie en février 1929. C'est une maladie *congénitale* et *familiale* : ce dernier caractère est particulièrement net car, dans tous les cas publiés, la maladie de Morquio frappait de nombreux sujets d'une même famille et affectait, dans cette famille, une forme et une évolution à peu près identiques :

- 4 enfants sur 5 dans l'observation de MORQUIO,
- 2 enfants sur 3 dans celle de GIRAUD et BERT,
- 2 enfants sur 7 et 4 sur 5 dans celle de RUGGLES,
- 3 sur 4 dans celle de DAVIS et CUNIER,
- 2 sur 2 dans celle de BROWN et MAC DONALD.

Les enfants naissent, en apparence, parfaitement sains. Dans aucun cas il n'a été signalé de difformité visible à la naissance; ce n'est que vers le 9^e ou le 10^e mois, alors que l'enfant commence à s'asseoir qu'apparaît la **cyphose** qui s'accroît de plus en plus et qui s'accompagne, dès les premiers pas, qui sont tardifs, de **déformations des membres inférieurs** (les

hanches se luxent, les genoux se mettent en valgus, les voûtes plantaires s'effondrent) et se transforme en **cyphoscoliose**. Ces troubles progressent pendant 8 à 10 ans puis se stabilisent.

Les altérations osseuses ont comme caractéristique de ne jamais s'accompagner de douleurs et d'affecter surtout le thorax et les membres.

Ces malades se présentent comme des **nains dystrophiques** : la taille maxima à laquelle arrive un adulte est 1 m. 20. La dystrophie épargne le crâne et la face. Le crâne est légèrement augmenté de volume et aplati à sa base, la tête paraît à peu près indemne. Cependant CURRIER et DAVIS décrivent chez leurs malades des anomalies importantes du crâne : Scaphocéphalie et grandeur anormale de la boîte crânienne, diastasis de la suture coronale et fermeture précoce des sutures sagittales et lambdoïde, affaissement marqué de la pyramide nasale.

Les déformations du squelette sont généralisées et absolument symétriques ; il n'y a pas de fractures spontanées. La colonne vertébrale est cyphoscoliotique, le sternum est projeté en avant, la cage thoracique diminuée de hauteur, les clavicules surélevées font disparaître le cou et le menton « repose sur le sternum comme sur une étagère ».

L'**aspect du tronc** est analogue à celui d'un pottique avec grosse gibbosité cicatrisée ; cependant cette gibbosité n'est pas angulaire mais arrondie.

Les membres supérieurs sont à peu près indemnes. Leur longueur étant conservée et la hauteur du thorax considérablement diminuée ils apparaissent anormalement longs « les mains atteignent les genoux » donnant ainsi aux malades une apparence vaguement simiesque.

Aux membres inférieurs les déformations sont considérables : les hanches sont sublaxées et même luxées, les genoux présentent un genu-valgum bilatéral, les pieds sont aplatis, la voûte plantaire complètement effondrée. L'écartement entre les pieds est exagéré.

Les muscles légèrement amyotrophiques donnent aux membres un aspect aplati, mais les réactions électriques sont normales. On ne note jamais de réaction de dégénérescence.

Mais *un signe de tout premier plan* vient donner à la maladie de Morquio un cachet tout spécial : **c'est l'hyperlaxité des ligaments articulaires**. Elle est considérable et permet des mouvements d'amplitude exagérée et des attitudes paradoxales des mains dont la face postérieure peut être amenée au contact de la face postérieure de l'avant-bras. Les articulations des membres inférieurs et des pieds peuvent être subluxées avec facilité mais aux hanches et aux genoux ces subluxations sont rendues permanentes grâce à l'aplatissement et aux déformations des surfaces articulaires qui limitent, par contre, l'amplitude de certains mouvements passifs.

Les troubles de la statique articulaire entraînent des lésions d'arthrite sèche.

L'étude radiologique du squelette montre l'intégrité des os du crâne et de la face. Les autres os sont peu développés, hypoplasiques : *il y a un retard mais non un défaut d'ossification*. Les diaphyses des os longs, légèrement amincies sont d'aspect homogène et ne présentent pas de déformations importantes; chez tous les malades existe une hyperostose localisée de la diaphyse humérale. Les épiphyses des os longs, surtout les épiphyses fertiles, sont le siège d'une ostéoporose accentuée. Les lésions articulaires sont surtout marquées aux hanches et aux genoux : là les épiphyses incomplètement ossifiées et sous l'influence des pressions transmises sont usées, aplaties effondrées, érodées.

Un bref essai de **physiopathologie** permet de montrer le rôle de premier plan joué par l'*hyperlaxité des ligaments articulaires*. C'est celle-ci, en effet, qui permet aux difformités articulaires de se produire et de revêtir cette apparence si caractéristique : c'est parce que les ligaments vertébraux sont relâchés que les inflexions rachidiennes normales s'exagèrent

et que la courbure dorsale se transforme en cyphose; de même aux membres inférieurs le genu valgum est lié à l'absence de tension des ligaments et plus spécialement du ligament latéral interne. Un mécanisme identique exerce aux hanches, dans les articulations médio-tarsiennes, son action déformante. Cette pathogénie ligamentaire du déterminisme des déformations articulaires explique l'absence de déformations appréciables des os du bassin, et des articulations des bras.

MM. GIRAUD et BERT ont résumé la succession des étapes physiopathologiques de la maladie de Morquio de la manière suivante :

« I. — A l'origine hyperlaxité articulaire par *insuffisance ligamentaire* (avec un certain degré de diminution de la résistance des os et de leur charge calcique).

« II. — *Effondrement statique*. — Attitudes anormales des régions soumises à un ensemble de pressions et de contre-pressions (thorax, bassin, membres inférieurs).

« III. — *Déformations ostéo-articulaires et attitudes vicieuses permanentes* (période de dystrophie consolidée). »

En somme la maladie de Morquio est essentiellement caractérisée par une grande hyperlaxité ligamentaire congénitale sous l'influence de laquelle se constitue précocement un tassement vertical du squelette avec énorme cyphoscoliose et un ensemble de luxations et de subluxations des articulations des membres inférieurs.

MM. BERT et GUIBERT étudiant **histologiquement** les ligaments d'un sujet atteint de maladie de Morquio ont observé une *hypergénèse considérable des fibres élastiques* ce qui permet de rattacher la laxité articulaire au mécanisme de l'hyperélasticité. Des anomalies histologiques identiques ont été rencontrées également dans la peau.

Notons, en terminant qu'indépendamment de ce syndrome majeur la dystrophie comporte, dans certains cas (GIRAUD et BERT) un *syndrome oculaire* caractérisé par une exophtalmie

considérable avec élargissement de la fente palpébrale et mydriase réalisant l'aspect du syndrome d'irritation du sympathique cervical.

Principales Références Bibliographiques

- BARNETT (E.-J.). — Morquio's disease presentation of 2 cases. *Journal of pediatrics*, juillet, 1933.
- BERT (J.-M.) et GUIBERT. — Etude anatomo-clinique de la dystrophie ostéo-ligamentaire familiale de Morquio. *Annales d'Anatomie Pathol.*, T. 16, n° 9, 1939-40.
- BROWN (O.) et MAC DONALD (C.). — Three cases of familial dystrophy ossesus. *The Medical Journal of Australia*, 13 mai 1933.
- COMBY. — La maladie de Morquio. *Revue générale. Archives de Médecine des Enfants*, 1939, p. 37.
- CURRIER (D.-B.). — Morquio's disease, report of 2 cases. *The Journal of the American Medical Association*, 30 juin 1934.
- GALTIER (A.). — La maladie de Morquio. *Thèse Montpellier*, 1937.
- GIRAUD (G.) et BERT (J. M.). — Une dystrophie familiale rare : la maladie de Morquio. *Archives de la Soc. des Sciences Médicales et Biol. de Montpellier*, décembre 1934.
- La dystrophie osseuse de Morquio dans le cadre des hyperlaxités familiales. *Revue de Neurologie*, juin 1935, n° 6.
- La maladie de Morquio et les hyperlaxités ligamentaires dystrophiques familiales. *Archives franco-belges de Chirurgie*, mars 1936.
- HEYER (H. F.) et BRENNEMANN (J.). — Rare ossesus dystrophy (Morquio). *American Journal of diseases of Children*, janvier 1932.
- MORQUIO (L.). — Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. *Bulletin de la Société de Pédiatrie*, n° 27, février 1929, p. 145.
- Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. *Archives de Médecine des Enfants*, n° 3, mars 1929, p. 129.
- Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. *Archives de Médecine des enfants*, janvier 1935, p. 5.
- RUGGLES (P.). — Dwarfism due to disordered epiphysical development. *The American journal of Roentgenology*, janvier 1931.
- SOREL et Mme SOREL-DEJERINE. — Dystrophie osseuse congénitale (Morquio). *Atlas de radiographie osseuse*, n° 306, Masson, éditeur, 1931.
- SUMMERFELD (P.) et BROWN (H.). — Morquio's disease; report of 2 cases. *Archives of diseases of Children*, II, 221-229, août 1936.
- WARKANY (J.) et GRAEME (M.). — Chondrodystrophie atypique. *The Journal of Pediatrics*, juin 1934.

HYPERLAXITÉS DYSTROPHIQUES PARTIELLES

Luxations et subluxations congénitales isolées.

Il est rare de voir invoquer à l'origine de ces malformations une hyperlaxité articulaire. Certes, avant tout, on trouve comme cause des luxations congénitales (hanche, épaule, en particulier), des malformations osseuses, des vices de formations des surfaces articulaires en présence. Mais il est non moins certain que le trouble dystrophique qui intéresse l'os a également atteint la capsule articulaire et que la mauvaise coaptation des surfaces articulaires est favorisée par le défaut de tonicité des ligaments.

Articulations ballantes.

Ces malformations sont liées, exclusivement, à l'hyperlaxité articulaire : ici aucun trouble osseux ne vient s'ajouter, du moins au début, à la laxité.

Dans les cas les plus fréquents une seule articulation est anormale; n'importe quelle articulation peut être atteinte : épaule, coude, genou, hanche, mais l'articulation métacarpo-phalangienne du pouce semble l'être le plus fréquemment. L'examen montre l'amplitude exagérée des mouvements qu'on peut produire au niveau de l'articulation. On peut même, parfois, produire des luxations, mais dans l'hyperlaxité ligamentaire les articulations, après avoir été luxées, reprennent immédiatement leur contact normal.

Syndromes d'affaissement.

Déviation vertébrales. — Nous voulons simplement rappeler, ici, la part jouée par le défaut de tonicité ligamentaire dans le déterminisme de la cyphoscoliose des adolescents. Ce même mécanisme a d'ailleurs été invoqué aussi dans d'autres dystrophies squelettiques congénitales : le dos plat congénital et familial décrit par HUC, le syndrome douloureux dit d'insuffisance vertébrale individualisé par SCHOUZ et DENUcé. MALGAIGNE

s'était fait d'ailleurs le défenseur de cette théorie lorsqu'il écrivait en 1863 : « Il y a bien des années que l'étude des faits « m'a conduit à conclure que la lésion primitive des déviations « vertébrales était la laxité pathologique des ligaments ».

Pieds plats. — Ces mêmes conceptions pathogéniques ont été rapportées à l'interprétation des pieds plats. M. BERT en distingue deux variétés :

- les pieds plats dysplasiques, congénitalement malformés, non seulement du point de vue ligamentaire, mais encore du point de vue osseux;
- les pieds plats par hyperlaxité ligamentaire, constituant la maladie proprement dite des pieds plats essentiels, affection primitive et souvent héréditaire et familiale.

Syndrome de tassement lombo-tarsien — (BERT).

Notons, enfin, que M. BERT a signalé, récemment, la fréquence avec laquelle on voit coïncider, chez des jeunes sujets des déviations rachidiennes discrètes à prédominance lombaire et l'aplatissement de la voûte plantaire. L'auteur considère cette association comme un type bien net de dystrophie statique systématisée par « *insuffisance* » ligamentaire. Cette insuffisance pouvant relever d'une hypotonie secondaire d'origine endocrinienne ou d'une disposition congénitale, généralement héritée.

DYSTROPHIES DIVERSES AVEC HYPERLAXITÉ

En dehors de la maladie de Morquio il existe une série de dystrophies squelettiques, les unes à prédominance osseuse, les autres à prédominance articulaire, dans lesquelles on peut noter de l'hyperlaxité articulaire. Dans ces dystrophies cependant l'**hyperlaxité** n'est pas, comme dans la maladie de Morquio, le « *primum movens* » dont dépend toute la suite des malformations squelettiques. Elle **n'est qu'un symptôme plus contingent** mais existe cependant de façon constante et fait régulièrement partie du tableau clinique :

L'hyperlaxité ligamentaire est constante dans la forme classique de la **maladie de Lobstein** où prédomine la fragilité osseuse et où elle explique vraisemblablement la présence habituelle d'une scoliose dorsale (BERT); dans certaines formes elle peut devenir beaucoup plus expressive, déterminant des entorses, des luxations récidivantes (ARLABOSSE, LANZE) du tassement squelettique (BOREL), des déformations articulaires permanentes (pieds plats, genu-valgum, luxations ou subluxations), ou permettant de véritables dislocations acrobatiques (BONNET, WERTHEIMER, PAUFIQUE).

La maladie d'Elhers-Danlos associe une hyperlaxité ligamentaire et une élasticité anormale de la peau, l'une et l'autre très accusées. La peau du visage, des mains, peut être étirée de plusieurs centimètres et reprend ensuite spontanément sa position initiale ; la laxité articulaire permet des attitudes et des déformations squelettiques momentanées tout à fait exceptionnelles (hommes caoutchouc). Des déformations permanentes ont été signalées (luxation du coude, diastasis radio-cubital, genu-valgum et recurvatum, dans les cas de MM. MARGAROT, DEVÈZE et COLL DE CARRERA).

L'hyperlaxité ligamentaire se retrouve, enfin, dans d'autres syndromes disparates comme :

- **la dolichosténomélie (maladie de Marfan)**, où le pied plat bilatéral et les déviations rachidiennes sont presque constantes (SAUSSOL) et où des déformations permanentes, genu-valgum, luxation congénitale double de la hanche ont été signalées (DUPÉRIÉ);
- **la maladie d'Oppenheim** où elle s'associe à l'atonie musculaire;
- **l'arthromalacie de Ravina et Pecher** où elle prédomine aux extrémités des membres;
- **la polyostéochondrite de Turpin et Coste** où l'hypotonie musculaire et la laxité ligamentaire sont habituelles, compensant, dans une proportion variable, le blocage des articulations par les épiphyses déformées. Le genu-valgum est de règle.
- **le mongolisme**, enfin, dans lequel l'hyperlaxité est constante et peut même, dans certains cas, aider au diagnostic des formes frustes de cette affection.

SYNTHÈSE ET POINTS DE CONTACT

Ainsi donc l'hyperlaxité ligamentaire est un symptôme commun à plusieurs dystrophies et constitue véritablement un lien entre ces diverses manifestations pathologiques. D'ailleurs ce symptôme, l'hyperlaxité, n'existe pas dans tous les cas d'une même dystrophie avec la même intensité. Discret, le plus souvent, dans le groupe des dystrophies avec hyperlaxité, il est, au contraire, très marqué dans la maladie de Morquio. Cependant il existe des **termes de passage** entre ces deux groupes et M. J. M. BERT a récemment montré l'existence de **formes de transition** entre les deux plus importantes de ces dystrophies : la maladie de Lobstein et la maladie de Morquio.

La maladie de Lobstein écrit-il, est, en règle générale, *une grande dystrophie osseuse avec hyperlaxité ligamentaire discrète*, tandis que la **maladie de Morquio** est une *grande hyperlaxité ligamentaire avec dystrophie osseuse discrète*.

Cependant existent des types de transition représentés pour la maladie de Lobstein par deux *formes cliniques* :

- les unes à syndrome mixte d'hyperlaxité ligamentaire et de fragilité osseuse dans lesquelles les accidents osseux et ligamentaires prennent une importance clinique égale et dans lesquelles existe, à la fois, une propension marquée aux fractures et aux entorses ou luxations récidivantes ;
- les autres à prépondérance d'hyperlaxité ligamentaire : ici la dystrophie se réduit presque exclusivement à l'hyperlaxité ligamentaire et à ses manifestations (entorses, luxations récidivantes, attitudes vicieuses) ; le syndrome de fragilité osseuse demeure absent ou extrêmement discret.

« *De tels faits, écrit M. J. M. BERT, tendent à faire admettre que la maladie de Lobstein et la maladie de Morquio sont deux formes essentielles d'une dystrophie ostéoligamentaire générale*

« dont la première constitue le type osseux et la seconde le type ligamentaire. Entre les deux se placent des formes intermédiaires, assurant la transition et confirmant l'unité de ce syndrome ».

Un rapprochement identique peut être fait entre la **maladie de Morquio** et l'**arthromalacie de Ravina et Pécher**. En effet, ce dernier syndrome se rapproche par de nombreux points de la maladie de Morquio à telle enseigne que les auteurs discutent l'identité des deux affections et se demandent si, dans leur cas, les lésions ne sont pas « du même ordre mais beaucoup plus discrètes, le processus ayant débuté tardivement ».

Enfin nous avons vu que l'hypergénèse des fibres élastiques constatée dans la maladie de Morquio atteint non seulement les ligaments articulaires mais aussi le revêtement cutané (BERT et GUIBERT). Ce fait conduit à un rapprochement intéressant entre la **maladie de Morquio** et l'**hyperélasticité cutanée d'Ehlers-Danlos**.

Des anomalies identiques ont été observées, d'ailleurs, dans des laxités articulaires isolées, représentant des types d'articulations ballantes congénitales (GUIBAL, BERT et GUIBERT).

« Ainsi, conclut M. J. M. BERT, dans son travail, est-il possible de dégager à côté de la forme classique de chacune des dystrophies des formes dégradées, qui, en s'écartant du schéma original rejoignent, par des chaînons successifs, le schéma de « type opposé ».

Principales Références Bibliographiques

(Généralités sur les hyperlaxités ligamentaires.
Maladie de Morquio exceptée)

BERT (J.-M.). — Les hyperlaxités ligamentaires. *Revue médicale de France*, mai 1943.

— Les formes de transition entre les syndromes familiaux de fragilité osseuse (Type Lobstein) et de grande hyperlaxité ligamentaire (type Morquio). *Presse médic.*, 10 avril 1942.

BERT (J. M.) et GODLEWSKI (M.). — Les pieds plats. Valeur séméiologique et modalités cliniques. *Cahiers de Pratique médico-chirurgicale*, octobre-décembre 1942, p. 64.

BEHR. — Beitrag zur Atiologie der Keratokomes. *Kl. med. f. A.*, 1913, L. 281.

GIRAUD (G.), BERT (J. M.) et BOSCH (R.). — Hyperlaxité ligamentaire et luxations multiples chez un porteur de diverticules vésicaux. *Soc. Sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, 30, janvier 1942, Résumé in *Montpellier Médical*, n° 2, mars-avril 1942.

GUIBAL (A.), BERT (J. M.) et GUIBERT (H. L.). — Dystrophie articulaire symétrique par hyperélasticité-ligamentaire. *Soc. Sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, 4 juin 1943.

HUET (J.-A.). — L'hyperlaxité ligamentaire : affection endocrinienne. *Progrès Médical*, 24 avril 1942, n° 20.

JANBON, BERT et ANSELME-MARTIN. — Hyperlaxité ligamentaire et sclérotiques bleues. *Soc. sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, 4 avril 1941, n° 3.

LAIGNIER. — Les sclérotiques bleues dans la maladie de Von der Hoeve. *Thèse de Paris*, 1930, n° 297.

MARGAROT (J.), DEVÈZE (P.), COLL DE CARRERA. — L'Hyperlaxité familiale de la Peau et des articulations. *Montpellier médical*, 15 févr, 33, p. 133.

NILUS. — Sur 3 observations de sclérotiques bleues avec troubles endocriniens. *Revue française d'Endocrinologie*, février 1931, p. 33.

ROCHER. — Une nouvelle dysmorphose articulaire congénitale. Laxités articulaires congénitales multiples. *Livre jubilaire du Dr. Hartmann*. Masson, éditeur.

TROISIEME PARTIE

LES DYSTROPHIES OSSEUSES

Les dystrophies osseuses forment incontestablement le chapitre le plus important des dystrophies squelettiques congénitales. Il est cependant difficile de trouver un fil conducteur dans le dédale d'affections si disparates et les classifications qui ont été tentées sont rarement satisfaisantes.

Celle que nous proposons distingue :

Des dystrophies généralisées,
Des dystrophies partielles.

LES DYSTROPHIES GÉNÉRALISÉES

Nous rangeons, sous cette rubrique, tous les syndromes dans lesquels la dystrophie intéresse la **totalité** du squelette.

Les manifestations cliniques par lesquelles s'extériorise ce processus dystrophique nous serviront de bases de classification. Nous distinguons, en effet, deux groupes :

Les dystrophies osseuses par fragilité anormale;

Les dystrophies osseuses par ramollissement.

Les fragilités osseuses

Trois affections congénitales peuvent être, par des processus différents, à l'origine de fractures spontanées et méritent d'être, de ce fait, groupées sous une même rubrique :

La maladie de Lobstein-Van der Hoeve ;

La dysplasie périostale de Porak et Durante ;

L'ostéopétrose.

LA MALADIE DE LOBSTEIN

La dystrophie osseuse décrite par LOBSTEIN en 1833 sous le nom d'« *Ostéopsathyrose* » et que LOOSER a appelé « *ostéogénésis imperfecta tarda* » est une maladie congénitale, héréditaire et familiale constituée avant tout par une fragilité osseuse d'allure essentielle, provocatrice de fractures itératives, faisant ressembler les porteurs de cette dystrophie à de véritables « *hommes de verre* » (APERT).

Elle se transmet pendant plusieurs générations sans prédominance sur l'un ou l'autre sexe et ne reparait pas dans la descendance d'un membre de la famille resté lui-même indemne. Il y a donc *hérédité continue* et non *hérédité atavique*.

Elle débute dans l'enfance, par une ou plusieurs fractures, survenant à l'occasion de traumatismes minimes.

Les sujets atteints de cette affection ont une morphologie spéciale. Ils sont minces, graciles, de taille élancée, bien que généralement au-dessous de la moyenne. La figure étroite et allongée, les mains et les pieds aux doigts fins et longs, les attaches fines, leur donnent un aspect grêle, sinon chétif.

Le **signe majeur** reste la **fragilité osseuse** qui se traduit par des *fractures spontanées*, multiples, répétées, de siège diaphysaire, sans déplacement et qui se réparent facilement, rapidement, sans déformation ni pseudarthrose.

A la fragilité s'ajoutent des **déformations osseuses** : crâne volumineux et large; avec saillie des régions temporales donnant l'aspect en casque de Tommy; c'est le « *crâne à rebords* » (APERT).

Les os longs sont incurvés et minces.

Les articulations sont lâches par suite de l'**hyperlaxité articulaire** qui est surtout évidente aux doigts, aux poignets, aux

coudes, aux genoux, aux cou de pieds, et qui facilite entorses et luxations.

Le tableau clinique est enfin complété par un trouble très spécial : la **coloration bleu ardoisé** ou bleu lavande **des sclérotiques**.

A ces symptômes classiques s'ajoutent parfois des **troubles auditifs** qui vont de la simple hypoacousie à la surdité vraie. *L'association d'une surdité à la triade : fragilité osseuse, hyperlaxité, sclérotiques bleues, caractérise le syndrome de van der Hoeve.*

Radiologiquement les os sont anormalement perméables aux rayons X; ils sont minces et grêles mais leur forme générale, la texture des travées osseuses, les lignes d'ossification apparaissent à l'époque physiologique. La couche compacte est extrêmement mince et, dans l'ensemble, les os paraissent décalcifiés et transparents. En cas de fracture récente on constate un trait transversal absolument rectiligne, dans la région moyenne de la diaphyse le plus souvent. Très rapidement il se forme un cal régulier et homogène et si le membre a été bien immobilisé la consolidation est parfaite et la réparation est telle que quelques mois après il est à peu près impossible de dire s'il y a eu fracture ou non.

A noter, enfin, l'existence fréquente d'hyperostoses sur les diaphyses humérales.

De nombreuses **formes cliniques** de la maladie de Lobstein ont été décrites : nous voulons simplement mentionner des formes larvées dans lesquelles l'élément dominant est la coloration bleue des sclérotiques et qui peut être associée soit à des fractures spontanées soit à de l'hyperlaxité articulaire. Dans un chapitre précédent nous avons indiqué l'existence de formes de transition entre la maladie de Lobstein et la maladie de Morquio.

L'évolution générale est assez favorable, et comporte un bon pronostic; la fragilité osseuse disparaît après la puberté.

Principales Références Bibliographiques

- ABRUZZINI. — Les hommes de verre. *Il Policlinico*, 15 septembre 1932.
- AIMES, GROS et PARISELLE. — Fragilité osseuse, hyperlaxité ligamentaire et sclérotiques bleues. *Soc. Sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, 8 mai 1942.
- APERT. — Les hommes de verre. *Presse Médic.*, 27 juin 1928.
- APERT. — Achondroplasie, dysplasie périostale; ostéopsathyrose. Dysostose cléido-crânienne. Maladies congénitales et familiales. 1 vol., Baillières, édit., Paris, 1907.
- APERT, Mlle BACH et ODINET. — Famille atteinte d'ostéopsthyrosis. *Bull. de la Soc. de Pédiatrie*, janvier 1928, p. 21.
- ARLABOSSE. — Un cas de fragilité osseuse avec crâne à rebord et sclérotiques bleues. *Journal de Radiologie*, 1931, p. 92.
- AUBERT (Marie-F.). — La maladie de Lobstein dans le cadre des dystrophies osseuses de l'enfance. *Thèse Lyon*, 1942.
- BAUER. — Sur l'identité de l'individualité de l'ostéopsathyrose idiopathique et de l'ostéogénèse imparfaite. *Zeit. f. Chirur.*, 1920, n° 5-6, p. 289.
- BERNARD (André). — Fragilité osseuse congénitale avec sclérotiques bleues. *Thèse Lyon*, 1935.
- BERT (J.-M.) et BÉTOULIÈRES (P.). — Le syndrome radiologique de la maladie de Lobstein. *Soc. Sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, février, 1941.
- BERT (J.-M.) et ANSELME-MARTIN. — Les formes cliniques de la maladie de Lobstein. *Progrès Médical*, 24 janvier 1942.
- BERT (J.-M.). — Les formes de transition entre les syndromes familiaux de fragilité osseuse et de grande hyperlaxité ligamentaire. *Presse Médicale*, 10 avril 1942.
- BONNET et PAUFIQUE. — Syndrome des sclérotiques bleues. *Lyon Médical*, 17 février 1935.
- BONNET et WERTHEIMER. — Syndrome des sclérotiques bleues. *Soc. d'ophtalm. de Lyon*, 11 décembre 1934.
- BOREL. — L'œil bleu. Etude étiologique de la sclérotique bleue. *Soc. franç. d'Ophtalmologie*, 1925, p. 421.
- BOREL. — Le syndrome de Van de Hœve. Œil et oreille. *Soc. franç. d'Ophtalmologie*, 1926, p. 149.
- BOULET (P.), CHARDONNEAU (J.) et SARRAN (R.). — Hyperlaxité ligamentaire, fragilité osseuse et luxation congénitale de la hanche, forme atypique de la maladie de Lobstein. *Soc. Sc. Médic. de Montpellier*, 3 juillet 1942.

- BROUSON. — Sur la fragilité osseuse associée aux sclérotiques bleues et à l'otosclérose. *Edinburg med. Journ.*, avril 1917, p. 240.
- CLÉMENT (R.). — Fragilité osseuse congénitale à type de maladie de Lobstein. *Bull. et Mém. Soc. méd. Hôp. Paris*, 21 juin 1935, p. II11.
- La fragilité osseuse. *Presse médic.*, 22 mai 1937, p. 773.
- Fragilité osseuse congénitale. *Le Documentaire médical*, décembre 1935, p. 17.
- CARRIÈRE-HURIEZ et HOCQ. — La maladie de Lobstein. Le syndrome des sclérotiques bleues dans ses rapports avec la fragilité osseuse et l'hérédo-syphilis. Doin, édit., 1 volume, Paris, 1938.
- CRONENTAL. — Ostéopsathyrose héréditaire. *Deutsche archiv. für Klin. Medizin*, 1932, p. 228.
- CROUZON (A.), MACÉ DE LEPINAY et DI MATTÉO. — Ostéopsathyrose chez la mère et la fille. Etude biologique. *Bull. et Mém., Soc. Méd. Hôp. Paris*, n° 33, 7 décembre 1934, p. 1672.
- DAVEUPORT. — *Thèse Paris*, 1931.
- FERRI. — Un cas de fragilité congénitale des os. *La Pédiatria*, 1925, 33. Fasc. 1, n° 1.
- FÈVRE. — Fragilité essentielle des os. *Traité de chirurgie orthop.*, Masson, édit., T. I, p. 359.
- HOROWITZ. — Fragilité osseuse congénitale. Analogie et différences entre l'ostéogénèse imparfaite, la dysplasie périostale et l'ostéopsathyrose. *Thèse Paris*, 1936.
- JANBON, BERT et ANSELME (Martin). — Hyperlaxité ligamentaire et sclérotiques bleues. *Soc. Sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, 4 avril 1941.
- LAIGNIER. — Les sclérotiques bleues dans la maladie de Van der Hoeve. *Thèse de Paris*, 1930.
- LAUZE. — Sur un cas d'homme de verre. *Echo médical des Cévennes*, mai 1931.
- LESNÉ et LANGLE. — Ostéopsathyrosis. *Archives de Médecine des Enf.*, 1920, p. 672.
- MIRAGLIA. — Contribution à la connaissance de l'ostéopsathyrose idiopathique. *La Pédiatria*, 1926, n° 22.
- MOURIQUAND et Mme WEIL (L.). — *Traité de Médecine des Enfants*.
- ROUCHE. — Un cas de fragilité osseuse. *Arch. Médecine des Enfants*, mai 1935.
- TERRIEN, SAINTON et WEILL. — Deux cas de syndrome de Von der Hoeve. *Archives d'Ophthalmologie*, 1927, p. 293.
- VIALLEFONT. — Le syndrome des sclérotiques bleues. *Annales d'Oculistique*. Avril 1933, p. 170.

LA DYSPLASIE PÉRIOSTALE

Isolée en 1905 par PORAK et DURANTE, VROELICH l'appelle « *ostéogénésis imperfecta congénitale* ».

L'idée de PORAK et DURANTE, en donnant au syndrome qu'ils ont décrit le nom de « *dysplasie périostale* », était d'opposer cette affection à l'achondroplasie, maladie du cartilage de conjugaison; ils considéraient que la fragilité osseuse congénitale était caractérisée par l'intégrité de l'ossification chondrale et la défectuosité de l'ossification périostale.

Les recherches histologiques récentes (PÉHU) ont montré que le tissu osseux formé au contact du cartilage d'accroissement présente les mêmes défectuosités que celui formé au contact du périoste.

Le terme d'ostéogénèse imparfaite est donc meilleur : la **lésion essentielle porte, en effet, sur la substance fondamentale préosseuse** : la trame des fibrilles collagènes n'est pas aussi dense et serrée que normalement dans les travées et les lamelles osseuses; les fibrilles sont moins nombreuses, la substance protidique est également peu abondante.

Le manque de résistance, aussi bien aux tractions et aux torsions qu'aux pressions vient donc à la fois, du peu de densité de la trame, de la mauvaise qualité mécanique des fibrilles et de l'insuffisance de la substance fondamentale préosseuse. « *Bien calcifié mais grêle et mal soutenu, l'os se brise comme un appareil plâtré dont l'armature de gaze serait trop lâche et de mauvaise qualité* ». (R. CLÉMENT.)

Un fait domine l'histoire clinique de la maladie Durante et la distingue de la maladie de Lobstein : **elle se constitue in « utero »** pour apparaître à la naissance, l'origine congénitale est donc incontestable; en revanche le caractère fami-

lial et héréditaire n'est presque jamais rencontré à l'encontre de la maladie de Lobstein où il est de règle.

Les **fractures spontanées** sont ici encore le symptôme majeur : fractures multiples, à réparation rapide mais souvent imparfaite, laissant des cals volumineux qui déforment les membres. Ceux-ci sont courts, ramassés, épaissis, incurvés et contribuent à la réalisation d'un nanisme micromélique très particulier.

Ces troubles de l'ossification ne portent pas que sur les membres ; ils intéressent aussi le **crâne** qui, à la naissance, est **entièrement membraneux**, dépressible sous le doigt (*crâne parcheminé ou papyracé*) avec parfois de petits îlots d'ossification. Il s'ossifie ensuite mais la tête reste aplatie, élargie transversalement et volumineuse par rapport au reste du corps.

Les dents sont fines et translucides et l'**examen radiographique** révèle l'aspect grêle et transparent du squelette.

Enfin, les *sclérotiques* présentent cette même **teinte bleu ardoisé**, déjà observée dans la maladie de Lobstein.

L'**évolution générale** de la maladie de Durante est sévère. Ces enfants, d'état général précaire, meurent généralement vers deux ou trois mois.

Principales Références Bibliographiques

- BAUER. — L'ostéogénèse imparfaite. *Zeitschr. für Chirurg.*, 1920, n° 3-4.
- BIERING. — Contribution à la théorie identifiant « l'ostéogénèse imparfaite congénitale » et « l'ostéopsathyrose ». *Acta chirurgica scandinavica*, juillet, 1933, p. 481.
- CLÉMENT (R.). — Fragilité osseuse congénitale à type dysplasie périostale. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 21 juin 1935, p. 1104.
- DREYFUS-SÉZ (G.). — Un cas de dysplasie périostale. *Bull. Soc. Pédiatrie*, 17 décembre 1935, n° 9, p. 679.
- DUJOL et MICHELON. — A propos d'un cas de dysplasie ou d'ostéogénèse imparfaite. *Revue franç. de gynec. et d'obst.*, août 1926, p. 445.

- LE FORT. — Dysplasie périostale. *Nord Medical*, septembre 1929, p. 674.
- FRANKE. — Rapport de l'ostéopsathyrose et de l'ostéogénèse imparfaite. *Zeitschr. für orthop. Chirurg.*, 41, 178.
- FULCONIT. — La fragilité osseuse congénitale (maladie de Durante). 1 volume, Masson, édit.
- GUILLOTTEL. — La dysplasie ou ostéogénèse imparfaite. *Thèse Lyon*, 1926.
- KAPLAN. — Un cas de dysplasie périostale. *Bull. Soc. Pédiatrie*, novembre 1935, n° 8.
- LAFFONT et FULCONIS. — Un cas de dysplasie périostale. *Soc. d'Obst. et Gynéc. d'Alger*, 9 juin 1934.
- HYERS. — Deux cas d'ostéogénésis imperfecta. *Proc. of Royal Soc. of Med.*, juin 1923.
- NIKLAS. — Ostéogénésis imperfecta. *Beit. zur Pathol. und zur allgem. Anat.*, 1916, n° 61, 101.
- PÉHU et Mlle GUILLOTTEL. — Sur la dysplasie périostale ou ostéogénèse imparfaite. *Revue franç. de Pédiatrie*, 1927, n° 1, 24.
- PORAK et DURANTZ. — Les micromélies congénitales. Achondroplasie et dystrophie congénitale. *Iconogr. de la Salpêtrière*, 1905, p. 481.
- SORRENTINO. — Contribution anatomo-cliniques à la connaissance de l'ostéogénèse imparfaite. *La Pediatria*, septembre 1931, fasc. 12.

SYNTHÈSE ET POINTS DE CONTACT

Des rapprochements doivent être faits entre maladie de Lobstein et dysplasie périostale.

De nombreux auteurs (BAUER, LOOSER, PEHU) se basant sur les similitudes cliniques et histologiques admettent qu'*ostéopsathyrose et dysplasie périostale ne sont qu'une seule et même affection* dont l'une serait la forme congénitale et l'autre la forme tardive. Marcel FÈVRE, reprenant ces mêmes arguments, identifie les deux affections. Il écrit, en effet, dans le Traité de Chirurgie orthopédique, au chapitre « Fragilité essentielle des os » :

« En faveur de l'identité plaident :

« 1° L'existence de formes intermédiaires entre les deux « formes extrêmes : prénatale et tardive. C'est la même maladie « d'autant plus grave qu'elle frappe un sujet plus jeune.

« 2° On a voulu opposer le fait que l'os de la fragilité osseuse « prénatale est flexible alors que dans les formes plus tardives « l'os se brise comme verre. En fait, si l'os de la forme prénatale « est flexible, c'est qu'il y a absence partielle d'ossification.

« 3° Dans une même famille on peut observer, à la fois, le « type de la fragilité osseuse prénatale et celui de la fragilité « postnatale, de même qu'une mère atteinte d'ostéopsathyrose « peut avoir un enfant atteint de dysplasie périostale.

« 4° Existence du syndrome des sclérotiques bleues dans les deux cas.

« L'identité des formes précoces et tardives paraît en définitive exacte et conforme à la vérité. Les différences apparentes « s'expliquant par le fait qu'il ne « s'agit pas d'une maladie « stabilisée mais d'une maladie évolutive, variable dans ses manifestations suivant l'état de croissance de l'organisme ».

Cette notion d'identité complète n'est cependant pas partagée par tous les auteurs et Robert CLÉMENT, en particulier, reconnaît que si « du point de vue de la pathogénie générale les

« deux affections sont très voisines l'une de l'autre et méritent
« d'être rapprochées, du point de vue clinique les deux syn-
« dromes ne sont pas exactement superposables; les divergences
« qui les séparent, les diagnostics et les pronostics différents
« qu'ils posent, semblent justifier leur discrimination ».

Quoi qu'il en soit, des rapports certains unissent la maladie de Lobstein à la dysplasie périostale. Autrefois confondue avec l'achondroplasie à cause du nanisme micromélique qu'elle réalise, la maladie de Durante est aujourd'hui rapprochée et par certains même identifiée à la maladie de Lobstein : sa véritable place nous paraît être dans le groupe des « fragilités osseuses », à côté de l'ostéopsathyrose mais cependant bien distincte d'elle.

L'OSTÉOPÉTROSE

En 1904, ALBERS-SCHONBERG publia le premier cas d'une nouvelle dystrophie osseuse à laquelle il donna le nom de « *Maladie des os marmoréens* ». Depuis lors de nombreux cas ont été publiés mais sous des étiquettes diverses : « *maladie d'Albers-Schonberg* », « *maladie des os de marbre* », « *ostéopoïcilie ou ostéopoïkilie* » (LEDoux-LEBARD) « *ostéosclérose* ». En 1926 M. ROLLA G. KARSHNER (de Los Angeles) employa le terme « **d'ostéopétrose** ». Ce nom a été conservé depuis lors dans les travaux français, car « il joint à sa brièveté la qualité d'être particulièrement significatif : *le substratum anatomique fondamental de cette maladie réside, en effet, en une véritable pétrification osseuse* » (M. PÉHU, A. POLICARD et A. DUFOURT).

Cette **pétrification** est caractéristique : épaisseur considérable de la couche compacte des diaphyses qui semble envahir la spongieuse et le canal médullaire au point de les faire disparaître complètement. Ces lésions prédominent au voisinage des épiphyses des os longs, qui subissent, très souvent, un élargissement énorme avec déformation en massue; elles intéressent aussi tous les os du squelette y compris ceux de la face, du thorax et du bassin. Sur les clichés radiographiques les os paraissent d'une blancheur anormale, avec disparition de l'aspect trabéculaire. Ce qui caractérise l'ostéopétrose c'est cette **existence de zones de raréfaction osseuse avec disparition des travées à côté des zones de densification**. Il y a des territoires osseux qui subissent une condensation à côté d'autres qui montrent une raréfaction.

Une notion domine l'**étiologie** : l'ostéopétrose est une maladie familiale à caractère héréditaire.

Elle se manifeste **cliniquement** plus ou moins tard : ASSMANN a découvert la maladie sur un fœtus, SCHMIDT à l'autopsie d'un nouveau-né de un jour. Le plus souvent, cependant, elle apparaît au cours de l'enfance, plus rarement à l'âge adulte.

Le **signe révélateur** est ici encore l'apparition de **fractures spontanées**, indolentes, siégeant, en premier lieu, sur le fémur, puis sur l'humérus, les os de la jambe, l'avant-bras. Le malade d'ALBERS-SCHONBERG eut dix-huit fractures. Elles guérissent bien, avec un cal exubérant.

Le **retrécissement progressif du champ visuel** est parmi les autres symptômes un des plus importants : il aboutit à la perte de la vision par atrophie optique consécutive à la compression du nerf optique sur les parois de son canal ; souvent existent aussi de l'exophtalmie et du nystagmus.

Si la maladie évolue dès la naissance, les enfants atteints présentent tous du retard de la marche et une denture défectueuse ; le crâne est volumineux, le front plus ou moins saillant, les fontanelles se soudent tardivement. La croissance se fait mal, les adultes eux-mêmes étant, en général, petits et plus ou moins chétifs.

Les profondes modifications du squelette réagissent sur la moelle osseuse. Celle-ci disparaissant peu à peu, il survient une **anémie croissante**, particulièrement profonde chez l'enfant, avec parfois augmentation de volume du foie, de la rate et des ganglions lymphatiques.

BUSCH a noté, chez 6 des 14 malades d'une même famille, des altérations de la peau similaires à celles décrites sous le nom de dermatofibrose lenticulaire disséminée. Elles apparurent dans deux générations et BUSCH suppose que leur étiologie est la même que celle des altérations osseuses.

L'**évolution** est très différente suivant que l'affection est découverte à tel ou tel âge. Chez l'adulte il s'agit, en somme, d'une maladie assez bénigne puisque, sur 12 cas connus, un seul se termina par la mort. Chez l'enfant, au contraire, la maladie est grave (13 morts sur 18 cas). Le malade se présente avant

tout comme un anémique à pâleur cireuse chez lequel il faut palper avec soin le squelette sous peine de méconnaître la maladie.

Principales Références Bibliographiques

BUSCH. — Ostéosclérose disséminée familiale. *Acta Radiologica*, octobre 1937.

CONGRÈS BRITANNIQUE DE RADIOLOGIE. — Londres, décembre 1934.

DEROME. — Deux cas d'ostéopoïkilie. *Soc. de Radiol. Médic. de France*, octobre 1933, p. 672.

DUPONT. *Thèse Lyon*, 1930.

HOLLY (L.-E.). — Ostéopoïkilose. *Amer. Journ. of Roentg.*, octobre 1936, p. 512.

CATHALA (J.), LAPLANE R. et CASTAIGNE. — Un cas d'ostéopétrose (maladie des os de marbre). — *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 14 mai 1943.

KADRUKA et HIRLEMAN. — Ostéopoïkilie à caractère familial. *Revue d'orthopédie*, janvier 1933.

KARSHNER (D. G.). — Ostéopitrose. *The Americ. Journ. of Roentg.*, novembre 1926, p. 405.

LASSERRE. — Les ostéopathies hypertrophiantes. *Revue d'orthopédie*, 1931, p. 457.

LLADA CORTES. — Contribution à l'étude de la maladie marmoréenne des os. *Revue d'orthopédie*, novembre 1931.

MASCHERPA. — Sur l'ostéopoïcilie. *Radiol. Médic.*, août 1931, p. 1014.

MELOT et MASSA. — Un cas d'ostéopoïcilie. *Bruxelles Médical*, février 1919, p. 544.

NANCY. — Contribution à l'étude de l'ostéopétrose. *Thèse Bordeaux*, 1942.

PAGENSTECHE. — Contribution à l'hérédité de l'ostéopétrose. *Roentgen-praxis*, janvier 1925, p. 14.

PEAK (Mac.). — Ostéopétrose; huit cas observés dans trois générations d'une même famille. *Americ. Journ. of Roentgen*, décembre 1936, p. 816.

PÉHU, POLICARD (A.), DUFOURT — L'ostéopétrose. *Presse Médicale*, 4 juillet 1931. *Lyon Médical*, 8 septembre 1930.

PIRIS (Howard). — Le développement des « os de marbre ». *Amer. Journ. of Roentg.*, 1930, p. 147.

PORTRET et BONDAGHIAN. — A propos d'un cas d'ostéopoïcilie. *Soc. franç. d'Electro.*, mai 1935.

SPEDER. L'ostéopétrose généralisée. *Journal de Radiologie*, 1936, p. 1.

SVAB (V.). — A propos de l'ostéopoïcilie héréditaire. *Journ. de Radiol.*, 1932, p. 405.

ZALESKI. — Un cas de maladie familiale dite des « os marmoréens ». *Bulletin de la soc. de radiol. médic. de France*, mars 1932, p. 134.

Les Malacies

La plupart des processus malaciques sont acquis et relèvent de troubles métaboliques complexes. Certains processus congénitaux cependant comportent des signes de ramollissement osseux. Telles sont certaines **courbures diaphysaires** des os longs observées isolément ou associées à des dystrophies complexes comme la maladie de Morquio, et le syndrome récemment décrit par RAVINA et PECHER sous le nom d'**arthromalacie**.

Les courbures diaphysaires des os longs.

On les observe surtout aux membres inférieurs et plus spécialement à la jambe. Les os sont infléchis, sans trace de cal, et sont diminués dans leur longueur. Il existe un retard de développement dans les points d'ossification de la jambe et du pied. La courbure ainsi réalisée est à convexité antérieure. Elle siège, le plus souvent, à l'union du $1/3$ inférieur et des $2/3$ supérieurs de la jambe. Beaucoup plus rarement la courbure est à concavité antérieure.

Faibles à la naissance les déformations augmentent à la marche. Elles peuvent être considérées comme des *formes localisées d'ostéomalacie congénitale*.

Principales Références Bibliographiques

ROCHER (H.-L.). — Les courbures diaphysaires des os longs. In *Traité de Chirurgie orthopédique* MATHIEU-OMBREDANNE, Tome V, page 3800.

— Trois observations de courbure congénitale de la jambe à concavité antérieure. *Bull. et Mém. Soc. de Chirurgie*, 1927, p. 1318.

TILLIER (R.). — Courbures et pseudarthroses congénitales de la jambe. *Revue d'Orthopédie*, 1928, p. 97.

L'Arthromalacie

Sous ce terme MM. RAVINA et PECHER ont individualisé une nouvelle dystrophie osseuse, familiale et héréditaire caractérisée par :

des malformations osseuses digitales qui donnent à la main un aspect qui rappelle celui de la main achondroplasique. Les doigts semblent avoir été « télescopés », impression qui est due à un élargissement marqué des extrémités phalangiennes. Cet élargissement est global, comme si l'extrémité de la phalange tassée sur la tête précédente, l'avait débordée en tous sens. De par l'augmentation de volume des articulations phalangophalangiennes, les dernières phalanges semblent s'écarter en éventail. Les orteils ont des lésions analogues à celles des doigts quoique moins marquées.

Un **syndrome ostéopathique secondaire** frappant essentiellement l'os spongieux, fait deux variétés de lésions :

- d'une part des lésions de raréfaction osseuse allant jusqu'à la formation de kystes osseux.;
- d'autre part des lésions malaciques avec grosses déformations (cypho-scoliose avec tassement vertébral, subluxation du bassin, bascule du sacrum); mais ces lésions ne sont pas productives et évoluent sans réactions périostées, sans ostéophytose.

Enfin **une hyperlaxité ligamentaire** surtout nette aux extrémités (doigts et poignets).

L'arthromalacie est une affection évolutive, dans laquelle les lésions, après de longues phases de repos, entrent à nouveau en activité, aggravant les désordres anatomiques et les troubles fonctionnels.

Bibliographie

RAVINA (A.) et PECHER (Y.). — L'arthromalacie. Sa place dans les dystrophies osseuses. *Presse Médic.*, 16 décembre 1941, p. 1343.

LES DYSTROPHIES PARTIELLES

Dans ce groupe nosologique le processus dystrophique n'intéresse pas la totalité du squelette mais seulement certaines régions.

Cette **répartition** même des **lésions** peut servir de base de classification car suivant les cas la dystrophie est strictement **localisée** à une portion déterminée du squelette, ou bien intéresse de manière **systématique** plusieurs régions, ou enfin, **associe**, chez un même sujet, des lésions qui n'ont apparemment aucun lien entre elles.

Les Dystrophies partielles localisées

Diverses régions du corps peuvent, isolément, être intéressées par la dystrophie : extrémité céphalique, membres, rachis, thorax.

DYSTROPHIES CÉPHALIQUES

Dysostoses craniennes

Oxycéphalie.

Individualisée par VIRCHOV, l'oxycéphalie est un syndrome caractérisé par une *synostose prématurée des os du crâne* entraînant une série de troubles oculaires pouvant aboutir à la cécité.

C'est une affection congénitale, qui débute généralement dans l'enfance et continue à se développer jusqu'à l'âge adulte.

Les **déformations craniennes** sont typiques : le développement en hauteur l'emporte sur le développement en longueur; les sutures transversales ne peuvent se développer dans le sens antéro-postérieur et le crâne ne s'accroît qu'en hauteur grâce aux sutures sagittales.

Cette attraction en arrière et en haut donne à la partie inférieure du front un aspect étiré, presque concave; la conséquence de cet étirement en arrière du front est que la face est généralement laissée en avant par rapport au crâne (prognathisme de la face). A l'ensemble de ces lésions est encore réservée l'expression de « *crâne en tour* ».

Les **lésions oculaires** consistent, suivant le cas, en :

- névrite optique unilatérale ou bilatérale, débutant en général vers l'âge de 6 ans mais quelquefois beaucoup plus tardivement vers 35 ou 40 ans;
- atrophie optique secondaire,
- troubles divers : exophtalmie, strabisme divergent, limitation des mouvements du globe, nystagmus ... etc.

L'interprétation de ces troubles oculaires a été étudiée par BERLOTTI qui a fixé, en même temps, les aspects radiologiques de l'oxycéphalie. En effet, aux malformations externes

de la boîte osseuse correspondent des altérations caractéristiques de la base :

1° enfoncement du corps sphénoïdal, écrasement de la selle turcique, aplatissement des apophyses clinoides antérieures et postérieures, disparition du sinus sphénoïdal;

2° inclinaison du plancher éthmoïdal d'avant en arrière avec aplatissement de la paroi supérieure de l'orbite et disparition du sinus éthmoïdal et frontal;

3° altération du frontal avec empreintes digitiformes. Ce sont précisément ces lésions de la base du crâne, qui sont à l'origine des troubles oculaires. L'hypertension cérébrale associée ajoute son action à celle des déformations osseuses. Se basant sur ces constatations BERTOLOTTI a même été amené à décrire des *formes larvées d'oxycéphalie* qui, cliniquement ne s'extériorisaient que par des troubles oculaires (névrite optique en particulier) mais chez lesquelles l'examen radiographique du crâne mettait en évidence des lésions de la base absolument semblables à celles de l'oxycéphalie typique.

En dehors de l'évolution des lésions de névrite optique, les malformations ne subissent aucune évolution notable et n'entraînent pas de complications.

Principales Références Bibliographiques

APERT et BACH. — Oxycéphalie. Calotte cranienne en réseau. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1928, p. 970.

BERTOLOTTI. — Etude radiographique de la base du crâne chez certains aveugles. *Soc. Neurologie Paris*, 10 février 1910.

— Le syndrome radiologique de l'oxycéphalie et des états similaires d'hypertension cérébrale. *Presse Médic.*, 17 décembre 1910, p. 946.

— Etude du syndrome oxycéphalique dans les rapports avec la diathèse rachitique et l'adénoïdisme. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, n° 1, 1912.

— Le syndrome oxycéphalique. *Presse médic.*, 2 mai 1914, p. 332.

BERKHAM. — Zwei Faelle von Trigonocefalie. *Archiv. Antrop.*, 1909.

BERT (J. M.). — Oxycéphalie. *Soc. Sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, 7 février 1941.

CHARON et COURBON. — Oxycéphalie et syndrome oxycéphalique. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1913, p. 422.

CROUZON et CHATELIN. — L'oxycéphalie. *Presse Médic.*, 1912, n° 77.

CROUZON. — L'oxycéphalie. *Nouveau traité de Médecine*, T. XXII, p. 218.

HANOTTE. — Anatomie pathol. de l'oxycéphalie. *Thèse Paris*, 1898

MUYLE et THIEUPHINT. — Contribution à l'étude séméiologique de l'oxycéphalique. *Journal Belge de Radioll*, décembre 1937

PAPILLAUT et DESVILLE. — Nosographie des dysostoses crâniennes *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1929, p. 708.

PATRY. — Oxycéphalie. *Thèse Paris*, 1905.

Acrocéphalie

Elle est due à une *soudure précoce de la suture coronale* qui empêche le développement en avant. Le crâne se développe toujours en hauteur, mais la largeur reste normale.

Scaphocéphalie

Elle résulte de la *synostose prématurée de la suture sagittale*; suivant les lois de VIRCHOV, le crâne ne peut donc se développer transversalement, mais pousse, en avant, grâce à la suture coronale, d'où saillie du frontal; en arrière grâce à la suture pariéto-occipitale, d'où saillie sus-occipitale; en hauteur enfin grâce aux sutures pariéto-temporales. L'ensemble de ces déformations donne au crâne un aspect comparable à la coque d'un vaisseau : c'est le *crâne en carène*, avec une crête longitudinale saillante.

Trigonocéphalie

Elle est due à la *soudure extrêmement précoce de la suture métopique ou médio-frontale* : d'où arrêt de l'accroissement du front en largeur et déformation de celui-ci en coin avec vive arête verticale et aspect général triangulaire de la partie supérieure de la face.

Microcéphalie

A l'inverse des dystrophies précédentes elle n'est pas due à une synostose prématurée, mais à un *défait global du développement* de tous les os du crâne, lié lui-même à un arrêt de développement de l'encéphale. Tel est le cas dans l'anencéphalie. Aussi la microcéphalie et l'insuffisance de développement intellectuel vont souvent de pair. Quelques types d'idiots microcéphales sont restés célèbres tel le sot de Ph. DE BOURGOGNE.

Lacunes craniennes congénitales

On trouve ces lacunes dans plusieurs cas :

dans la dysplasie périostale où les os de la voûte sont incomplètement ossifiés,

dans la dysostose cléido-cranienne héréditaire,

dans l'hydrocéphalie,

enfin il existe des lacunes congénitales de nature inconnue; elles se présentent alors sous l'aspect de fontanelles supplémentaires et sont symétriques de part et d'autre de la suture. Quelquefois il y a des lacunes plus ou moins régulières en pleine substance osseuse, mais le plus souvent à la périphérie de l'os. Elles siègent surtout sur les pariétaux.

Aplasie de la substance spongieuse du corps basilaire de l'occipital

Madame DÉJÉRINE a décrit en 1926 cette dystrophie osseuse et a montré son retentissement sur la cavité cranio-rachidienne et sur le névraxe. Le corps basilaire de l'occipital est réduit à deux lames de tissu compact avec absence presque complète de tissu spongieux; la direction du basi-sphénoïde est presque verticale, celle du basi-occipital presque horizontale, ces deux portions formant entre elles un angle ouvert en haut et en arrière. La disproportion de croissance entre le corps basilaire aplasié et l'apophyse odontoïde normale, la direction presque horizontale du basi-occipital se continuant avec la direction presque verticale de l'origine du canal rachidien expliquent

l'angle marqué de la cavité cranio-rachidienne. Par ailleurs ces malformations entraînent une diminution très importante du calibre du trou occipital, et retentissent sur la partie initiale de la moelle et sur le rhombencéphale, créant une hydromélie de la moelle cervicale et dorsale avec turgescence des veines spinales postérieures et des plexus veineux intrarachidiens.

Pour Mme DÉJÉRINE, la *filiation des faits* serait la suivante : le corps basilaire a été troublé dans la croissance ; il a maintenu sa direction horizontale de la vie embryonnaire et la disproportion de sa croissance avec celle de l'odontoïde normale a entraîné la persistance, au-dessous du collet du bulbe de l'inflexion nuchale et de l'hydromyélie des premiers âges de la vie embryonnaire.

Principale Référence Bibliographique

DÉJÉRINE (Mme J.). — Dystrophie osseuse par aplasie de la substance spongieuse du corps basilaire de l'occipital. *Revue de Neurologie*, 1926, p. 281.

Hypertélorisme

Sous le nom d'« *ocular hypertelorism* » ou plus simplement d'hypertélorisme, David GRIEG a décrit, en 1924, une déformation cranio-faciale congénitale essentiellement caractérisée par un *écartement anormal des deux yeux* avec grandeur excessive des cavités nasales et largeur démesurée des os propres du nez. De plus le crâne présente certaines particularités : front bas, vertex prononcé, occiput plat, cavités orbitaires larges et profondes. Les parties molles sont hors de cause. A l'origine de ces malformations se trouve un *accroissement non compensé du sphénoïde*. La condition primitive est un défaut de développement chondro-cranien affectant la partie du sphénoïde développée aux dépens du cartilage. La malformation peut se manifester très précocement dès le début de l'ossification dans cette région (huitième mois de la vie fœtale).

Principales Références Bibliographiques

- APERT. — Hypertélorisme. *Soc. de Pédiatrie*, 1926, 18 mai.
- COMBY. — Hypertélorisme oculaire. *Revue générale. Arch. méd. des Enfants*, 1925, p. 570.
- COCKAYME (E.-A.). — Hypertélorisme. *The Journ. of Children's Diseases*, octobre-décembre 1925.
- TOURAINÉ, BOLENTE et VIALETTE. — Dysostose cranio-faciale avec hypertélorisme et hérédosyphilis. *Soc. de Dermatologie*, 21 mars 1936.
- TOURAINÉ et SOLENTE. — Maladie de Recklinghausen, syndrome adiposogénital, hypertélorisme et état dysraphique. *Société de Dermatologie*, 10 février 1938.

Hémicraniose

BRISAUD et LEREBoullet ont, en 1903, publié le 1^{er} cas de cette dystrophie crânienne caractérisée par une *tuméfaction osseuse franchement latérale, portant sur le frontal* qui est hypertrophié dans son ensemble avec une volumineuse exostose limitée au territoire de la branche ophtalmique d'un côté. A la tuméfaction osseuse s'ajoute l'exophtalmie.

Parfois la lésion osseuse déborde le crâne, intéresse la face et mérite alors le nom d'hémi-facio-craniose (LÉRI) : elle est, d'ailleurs, toujours unilatérale et reste limitée au domaine du trijumeau.

De nombreux auteurs ont, en outre, noté l'existence d'hyperostoses endo-craniennes s'accompagnant de signes d'hypertension.

Principales Références Bibliographiques

- LÉRI. — *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 22 octobre 1920.
- LÉRI et LAYANI. — *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1925, p. 1013.

Dystrophie hyperplastique familiale

Dans cette affection décrite par DRIERZUISKY chez 12 membres d'une même famille on trouve :

- une *déformation crânienne* faite d'acrocéphalie avec saillie marquée de l'écaille occipitale, épaissement des os de la face et prognathisme de la mâchoire inférieure;
- un *épaississement des phalanges* avec raccourcissement et déformation des articulations des doigts : lésions consécutives à l'ossification prématurée du cartilage et à une ossification périostale hypertrophique.

Dysostose cranio-faciale.

CROUZON a décrit, le 10 mai 1912, dans une communication à la Société médicale des Hôpitaux, une curieuse malformation cranio-faciale héréditaire et familiale à laquelle il a donné le nom de dysostose cranio-faciale et qui, depuis, est encore appelée « *maladie de Crouzon* ».

Elle est caractérisée par :

1^o **La déformation du crâne**, qui est typique et rappelle dans certains cas l'oxycéphalie. C'est une bosse en saillie à la partie supérieure du frontal, surplombant cet os et prolongée par une crête transversale ou par une crête antéro-postérieure. Dans l'ensemble le crâne peut prendre l'aspect du crâne en tour ou se rapprocher davantage du crâne en carène (scaphocéphalie) ou du crâne en coin (trigonocéphalie).

2^o **La malformation de la face** porte surtout sur le menton et sur le nez et donne à tous ces malades un air de famille. Le nez est arqué, en bec de perroquet avec écrasement et élargissement de sa base. Le prognathisme du maxillaire inférieur très important, ressort d'autant plus que les maxillaires supérieurs sont atrophiés. Pour certains auteurs (P. DE GUTTEN), l'atrophie des maxillaires supérieurs constitue le caractère morphologique le plus constant de l'affection, et la proéminence du maxillaire inférieur ne serait que la conséquence de leur atrophie. Il n'y aurait pas de prognathisme vrai.

3° Les troubles oculaires consistent, d'abord, en une exophthalmie, très variable dans ses degrés, mais constante. Certains malades ont les yeux complètement exorbités, à fleur de tête. A l'exophthalmie est associé, le plus souvent, un strabisme externe, bilatéral ou unilatéral, permanent ou intermittent.

Mais les lésions les plus graves siègent sur le nerf optique : décoloration de la papille avec atrophie optique, plus rarement stase papillaire (CHATELIN) qui entraînent une amblyopie marquée et peuvent aboutir à la cécité complète.

A cette triade symptomatique il faut ajouter une notion importante : **l'hérédité et le caractère familial**, notion qui contribue beaucoup à distinguer la maladie de Crouzon des autres dysostoses cranio-faciales.

Cette affection apparaît dès la naissance ou dans les mois qui suivent. Il semble que les lésions oculaires se développent les premières et continuent d'évoluer pendant des années : toutefois les modifications papillaires peuvent s'arrêter dans leur évolution et la proportion des malades ayant perdu complètement la vue est relativement faible (CHATELIN).

Principales Références Bibliographiques

APERT et BIGOT. — Dysostose cranio-faciale héréditaire. *Soc. Méd. Hôp.*, 23 décembre 1921.

CHATELIN. — La dysostose cranio-faciale héréditaire. *Thèse Paris*, 1914.

COMBY. — Un cas de dysostose cranio-faciale ni héréditaire ni familiale. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 23 juillet 1926.

CROUZON. — La dysostose cranio-faciale héréditaire. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 10 mai 1912.

— *Presse Méd.*, 7 septembre 1912.

— *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 4 décembre 1913.

— *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 16 mars 1915.

— *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 25 mai 1918.

— *Annales de Médecine*, janvier 1929.

— *Monde Médical*, 1^{er} mars 1929.

— *Annales d'Anat. Pathol.*, juin 1929.

CROUZON. — Maladies familiales nerveuses et dystrophiques. 1 volume, Masson et Cie, édit., 1929.

- DEBRÉ (R.) et PELOT (Mlle C.). — Une famille de sujets atteints de dysostose cranio-faciale. *Archiv. de Méd. des Enfants*, mai 1927, p. 274.
- GARCIN-THUREL et RUDAUX. — Sur un cas isolé de dysostose cranio-faciale avec ectrodactylie. *Arch. Méd. Enfants*, 1933, p. 359.
- DE GUTTEN (P.). — Contribution à l'étude des malformations de la face et des maxillaires dans la dysostose cranio-faciale. *Annales d'Oto-laryngologie*, nov. 1938, p. 1056.
- MOUTHUS et CHENNEVIÈRE. — Un cas de dysostose cranio-faciale. *Soc. d'Ophthalmologie*, avril 1929.
- PESNÉE. — Un cas de dysostose cranio-faciale. *Congrès d'ophtalmologie*, Paris, mai 1929.
- RIGNAULT. — Un crâne de maladie de Crouzon. *Soc. anatomique*, 14 mars 1929. — *Soc. anatomique*, 4 juillet 1929.

Dysostoses faciales.

Le micrognathisme supérieur est la conséquence de l'hypoplasie bilatérale du maxillaire supérieur. Cette lésion constante dans la dysostose cranio-faciale peut aussi exister isolément, en dehors de toute dystrophie crânienne.

Le micrognathisme inférieur, beaucoup plus fréquent, résulte de l'atrophie généralement symétrique, du maxillaire inférieur : le menton est en retrait sur la mâchoire supérieure, l'arc maxillaire inférieur se place tout entier en dedans de l'arc supérieur. Les articulations sont tantôt normalement conformées, tantôt ankylosées.

L'absence complète du maxillaire inférieur, résultant de l'avortement du bourgeon maxillaire inférieur réalise une malformation incompatible avec la vie : l'*otocéphalie*, dans laquelle la bouche est réduite à une étroite fente verticale, terminée en cul de sac et ne communiquant pas avec le pharynx.

Le prognathisme est constitué par la saillie exagérée de la mâchoire inférieure et spécialement du menton qui débordé la

mâchoire supérieure. Il existe un prognathisme physiologique, que l'on pourrait encore appeler anthropologique car il appartient à certaines races et à certaines familles (mâchoire de Charles-Quint et de ses descendants) et un prognathisme pathologique. La limite entre ces deux variétés est marquée par ce fait que, dans le prognathisme pathologique il y a disparition de la concordance entre les deux mâchoires et perte de l'articulé dentaire.

DYSTROPHIES DES MEMBRES

(Dysmélies)

Elles représentent plusieurs types selon que le processus dystrophique a entraîné un *arrêt complet*, une *viciation* ou un *excès de développement*.

Aplasies.

Les aplasies des grands segments de membre ont donné lieu à de nombreuses classifications, dont certaines très complexes (celle de Geoffroy ST-HILAIRE en particulier). Les auteurs modernes ont tendance à les simplifier et à l'heure actuelle on distingue :

La Phocomélie. — Aplasie totale ou incomplète du segment proximal du membre, s'opposant à l'intégrité relative du segment distal. Le membre est donc réduit à une main ou à un pied directement attaché à la hanche ou à l'épaule. La phocomélie peut être unique, double (scapulaire ou pelvienne), triple ou quadruple.

L'Hémimélie. — Aplasie partielle ou totale du segment terminal d'un membre, le segment proximal étant normal ou à peu près normal. Deux grandes variétés d'hémimélie doivent être distinguées :

1° *L'hémimélie longitudinale* qui est l'aplasie d'un **rayon longitudinal** d'un membre. On sait que par rayon on entend l'ensemble anatomique formé par un os de l'avant-bras ou de la jambe et par les os de la main ou du pied correspondants. Il y a quatre rayons longitudinaux : radial, cubital, tibial et péronier.

Il faut bien distinguer les hémimélie longitudinales par aplasie de rayon avec l'absence isolée d'un os de l'avant-bras ou de la jambe (ainsi ne pas confondre hémimélie radiale et absence isolée du radius).

Ceci dit, les hémimélie longitudinales peuvent être divisées en deux groupes :

a) les hémimélie longitudinales complètes dans lesquelles tous les os entrant dans la constitution du rayon considéré font défaut. Ce sont :

- l'hémimélie radiale : absence du radius, du scaphoïde du trapèze, du 1^{er} métacarpien et du pouce;
- l'hémimélie cubitale : absence du cubitus, de la majeure partie du carpe sauf le scaphoïde et le trapèze, des quatre derniers doigts avec leurs métacarpiens;
- l'hémimélie tibiale : absence du tibia, subluxation du péroné, pied en varus équin;
- l'hémimélie péronière : absence du péroné, pied en valgus os du tarse confondus en une masse unique, certains orteils peuvent manquer.

b) Les hémimélie longitudinales incomplètes dans lesquelles une partie seulement du rayon est absente. Elles portent encore le nom d'hémimélie partielle ou intercalaire. Le type le plus souvent rencontré est celui de l'hémimélie radiale intercalaire dans laquelle manquent la première phalange du pouce, le scaphoïde et le trapèze, tandis que la deuxième phalange du pouce et le radius sont normaux.

A côté de ces hémimélie longitudinales par aplasie des grands rayons, on doit faire une place aux hémimélie par aplasie des petits rayons : absence d'un doigt et de son métacarpien, d'un orteil et de son métatarsien. Ces anomalies portent fréquemment sur les 2^e, 3^e et 4^e doigts, et donnent lieu aux malformations dites en « pince de homard ».

2° *L'hémimélie transversale* : c'est l'aplasie de tout le **segment terminal** d'un membre à partir d'un point déterminé. Le membre difforme est privé de son extrémité et se trouve

réduit à son segment sus-jacent : soit le bras et l'avant-bras (la main manque), soit la cuisse et la jambe (le pied manque), soit le bras seul (l'avant-bras et la main manquent), soit la cuisse seule (la jambe et le pied manquent).

Toutes les hémimélies, qu'elles soient longitudinales ou transversales peuvent être uniques, doubles, triples, quadruples.

Ectromélie. — C'est l'absence complète de tout un membre ou d'une partie isolée de ce membre. On distingue, en effet :

1^o l'*Ectromélie partielle* dans laquelle manque un os à l'état isolé. C'est dans ce groupe que doivent être rangées les malformations décrites dans les traités de Chirurgie sous le nom d'absence congénitale du radius, du cubitus, du tibia, du péroné et les absences isolées des doigts (ectrodactylie).

2^o l'*Ectromélie totale ou ectromélie proprement dite* dans laquelle le membre fait complètement défaut.

L'ectromélie peut être unique, double, triple, quadruple. L'ectromélie quadruple constitue l'amélie.

MEUNIER distingue deux variétés d'amèles :

1^o les amèles parfaits : la difformité est parfaite dans son imperfection ; les ceintures scapulaire et pelvienne ne portent pas le moindre vestige de membres.

2^o les amèles imparfaits : ils présentent, dans une ou plusieurs des quatre régions, soit un moignon rudimentaire avec axe osseux, soit un appendice atypique, squeletté, articulé et onglé. Ces appendices présentent une structure qui les rapproche soit du segment supérieur du membre absent (ébauche d'humérus ou de fémur) soit, au contraire, du segment inférieur du pied ou de la main. Dans le premier cas il s'agit d'une amélie à tendance hémimélique, dans le second cas d'une amélie à tendance phocomélique.

Dans une étude récente MM. P. LEREBoullet, HOVELACQUE et EVRARD s'élèvent, avec juste raison, contre les distinctions de MEUNIER. « C'est là une division dangereuse, disent-ils ; elle ne tient pas compte de la définition même de l'amélie (absence

de membre : α privatif, $\mu\epsilon\lambda\omicron\varsigma$, membre). Nous nous trouvons lancés dans l'interprétation et exposés à rapporter sous le nom d'amélie une hémimélie très fortement marquée ou une phocomélie avec ectrodactylie complexe dans laquelle les caractères du squelette de la main et du pied ne sont pas immédiatement reconnaissables ».

Principales Références Bibliographiques

ALLENBACH. — Ectrodactylie héréditaire et congénitale des quatre membres. *Bull. et Mém. Soc. Anatom.*, décembre 1924, p. 627.

BACHELIN. — Contribution à l'étude de l'Ectromélie. *Thèse Paris*, 1928.

BÉCLÈRE (H.). — Malformations congénitales, moignon en « pince de homard ». *Bull. Soc. Radiol. Méd. de France*, nov. 1936, p. 799.

BELOT-KIMPEL et NEBOUT. — Un cas rare d'ectrodactylie. *Bull. Soc. Radiol. Méd. de France*, novembre 1939, p. 163.

FEIL (A.). — Absence congénitale du cubitus et ectrodactyle. *Bull. et Mém. Soc. Anatom.*, juin 1923, p. 572.

FRANÇOIS (H.) et EGGER (H.). — Agénésie totale du système radial. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1906, p. 463.

GASNE (G.). — Hémimélie chez un fils de syphilitique. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1897, p. 31.

HALBRON. — Un cas de phocomélie et d'hémimélie. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1903, p. 123.

HOVELACQUE. — Anomalie et morphogénie d'une anomalie héréditaire des membres abdominaux. Absence congénitale du tibia. *Thèse de sciences*, Paris, 1920.

HUET (E.) et INFROIT (Ch.). — Description d'un ectromélien hémimèle avec quelques considérations sur l'hémimélie. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1901, p. 128.

INFROIT (Ch.) et HEITZ (J.). — Un cas d'hémimélie du membre abdominal droit. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1902, p. 265.

KLIPPEL et RABAUD. — Sur une forme rare d'hémimélie radiale intercalaire. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1903, p. 238.

— Ectrodactylie totale. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1914-15.

— Hémimélie thoracique. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1914-15. p. 348.

- KLIPPEL et BOUCHET. — Hémimélie avec atrophie numérique des tissus. Etude anatomique et pathogénique de l'hémimélie. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1907, p. 290.
- LEHMANN (R.). — Un cas d'ectrodactylie de tous les doigts d'une main. *Bull. Soc. Franç. d'Electroth.*, mars 1930.
- LEREBoullet (P.), HOVELACQUE et EVRARD. — De Amélie. *Arch. Méd. des Enfants*, 1937, p. 617.
- LEREBoullet (P.), BENOIST et VANIER. — Un cas d'ectromélie des quatre membres. *Soc. de Pédiatrie*, avril 1932.
- LEREBoullet (P.) et ALLARD. — Un cas de malformation digitale dite en « pince de homard ». *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, 1900, p. 248.
- MAUCLAIRE et BOIS. — Ectrodactylie et syndactylie. *Bull. Soc. Anthropol.*, 1894, p. 123.
- MEUNIER (H.). — Amélie. *Nouv. Icon. de Salpêtrière*, 1897, p. 15.
- PATEL et CHARTON. — Un cas d'aplasie des quatre membres. *Revue d'Orthop.*, juillet 1938, p. 331.
- RABAUD et HOVELACQUE. — Etudes sur l'Ectromélie. *Bull. Biologique de France et Belgique*, 1926, p. 483.
- Ectromélie longitudinale intercalaire. *Revue d'orthop.*, janvier 1924, p. 21.
- RAYMOND et JANET. — Malformations des mains en « pinces de homard ». *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1827, p. 369.
- SALMON. — Etude des Ectromélies. *Thèse de Sciences*, Paris, 1908.
- STRONZER (W.). — Aplasies congénitales multiples. Hémimélies symétriques. *Journal de Radiologie*, 1939, p. 169.

Dysplasies.

On désigne, sous ce terme, des anomalies du développement pouvant intéresser le volume, la morphologie générale de l'os et ses dimensions.

Hypoplasies.

Les développements insuffisants aboutissent à la constitution de types dystrophiques, intéressant habituellement les membres supérieurs. On peut voir ainsi des hypoplasies du cubitus (Maladie de Bessel-Hagen), du radius (Maladie de Madelung).

Maladie de Bessel-Hagen.

Elle est caractérisée par l'agénésie plus ou moins étendue de l'extrémité inférieure du cubitus; cet os se termine par une partie effilée, très mince. Il peut, parfois, être réduit à une simple ébauche.

L'agénésie cubitale provoque ordinairement l'incurvation du radius et la luxation de sa partie supérieure; les téguments de la partie externe du coude sont soulevés et parfois perforés (BARRET-GENTIL).

On a signalé, enfin, la fréquence d'exostoses ostéogéniques sur le segment du cubitus et parfois aussi sur le radius et sur de nombreux os du squelette.

Ces lésions osseuses entraînent de gros troubles fonctionnels de l'articulation du coude (limitation des mouvements de flexion et d'extension, diminution de la pronation et de la supination), atrophie de l'avant-bras.

La malformation initiale est l'agénésie du cubitus qui entraîne secondairement la courbure du radius, puis sa luxation et éventuellement la perforation des téguments par la tête radiale.

Principales Références Bibliographiques

AIMES (A.), BERT (J.-M.) et SERRE (H.). — Agénésie partielle du cubitus avec luxation de la tête radiale. Maladie de Bessel-Hagen associée à une neuro-fibromatose. *Soc. Sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, 24 mars 1939.

BARRET (M.). — Un cas de maladie de Bessel-Hagen. Exostoses multiples. Malformation du cubitus et luxation du radius en haut avec perforation des téguments. *Bull. Soc. de Chirurgie*, 1936, p. 233.

DEVILLE. — Absence d'une grande partie du cubitus droit, luxation de l'extrémité supérieure du radius, fracture et luxation congénitale. *Bull. Soc. Anat. de Paris*, 1849, 24, p. 153.

EDINGTON (G.-E.). — Defective development of forearm bones associated with double talipes equino-varus mental Weakness. *Tr. Glasg. Path. et Clin. Soc.*, 1899, 1909, 8; 84; 86.

GENTIL (M.). — Maladie de Bessel-Hagen. Arrêt du développement du cubitus. Luxation pathologique du radius en haut avec perforation spontanée des tissus et issue de la tête radiale. *Bull. Soc. de Chirurgie*, 1932, p. 770.

MANGAVILLE. — Atrophie de la partie inférieure du cubitus. *Archiv. d'Anat. Pathol.*, n° 8, 1939-40.

Maladie de Madelung

Cette affection, isolée en 1878, par MADELUNG, encore décrite sous les noms de « *radius curvus* » (DESTET), « *dyschondroplasie radio-cubitale inférieure* » (ROCHER) est caractérisée, anatomiquement, par une *hémiatrophie épiphysaire radiale inférieure*, qui déforme le poignet en lui donnant l'apparence de subluxation antérieure. L'atrophie de la partie interne de l'épiphyse radiale inférieure entraîne une inclinaison anormale de la surface articulaire radiale dans le plan frontal. A cette atrophie s'ajoute une *inflexion du radius* dans le plan antéro-postérieur (*radius curvus*). Le cubitus conserve sa longueur et sa direction normales, le carpe et la main se dévient en dehors. Il n'y a pas, à proprement parler, de luxation mais par suite de l'atrophie épiphysaire radiale, le carpe forme avec l'avant-bras un angle ouvert sur la face dorsale.

Cliniquement le signe majeur est la déviation de la main du côté radial (main bote). De plus, la forte saillie en arrière de l'apophyse styloïde du cubitus et la projection apparente du carpe en avant, donne au profil interne de cette région, un aspect en baïonnette typique. Les mouvements de flexion et d'extension de la main sont conservés mais la pronation et la supination sont très compromises.

Cette dystrophie peut être unilatérale ou bilatérale. On a décrit une variété exceptionnelle de maladie de Madelung (KIRMISSON, GANDIER, WITT) dans laquelle l'incurvation diaphysaire était à concavité postérieure, la tête cubitale faisant saillie à la face antérieure du poignet.

Principales Références Bibliographiques

- BERT (J.-M.). — Maladie de Madelung. *Soc. Sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, 24 mars 1939.
- CANTON. — La maladie de Madelung. *Revue d'Orthopédie*, janvier 1935.
- GADRAT et MARQUES. — Exostoses ostéogéniques multiples et main de Madelung. *Journ. de Radiologie*, 1935, p. 72.
- HETZ et PARLANCE. — Maladie de Madelung sans radius curvus. *Revue d'Orthopédie*, mai 1938, p. 248.
- ROCHER (L.) et CANTON. — La véritable physionomie anatomo-radiographique de la maladie de Madelung. *Congrès français de Chirurgie*, Paris 1935.
- Pathogénie de la difformité de Madelung. *Journal de Médecine de Bordeaux*, 29 septembre 1935, n° 25, p. 676.
- ROCHER (L.) et ROUDIL. — Dysmorphose congénitale bilatérale des poignets par hémiatrophie épiphysaire radiale. *Presse Médic.*, 13 août 1930, p. 1089.
- ROCHER (H.-L.). — Maladie de Madelung. *Gazette Médicale de France*, 15 mai 1935.
- Dyschondroplasie de l'épiphyse radiale inférieure ou Maladie de Madelung. *Presse Médicale*, 2-5 juillet 1941, p. 57.
- ROUDIL, DREVON et MOURGUES. — Dysmorphose congénitale bilatérale des poignets. (Maladie de Madelung.) *Journal de Radiologie*, 1936, p. 241.

Anomalies de longueur

Les anomalies de développement des membres en longueur peuvent déterminer un excès d'allongement (dolichosténomélie), ou un défaut (Micromélies).

La dolichosténomélie

Cette affection congénitale, caractérisée par un allongement avec amincissement des os des membres s'accusant progressivement depuis la racine jusqu'à l'extrémité, a été individualisée par MARFAN en 1896; d'autres noms ont été proposés : *Arachnodactylie* (APERT), *acromicrie* (PFANDLER), *hyperchondroplasie* (MÉRY et BABONNEIX).

Plus fréquente chez les filles, la dolichosténomélie présente, parfois, un caractère familial. On peut la concevoir comme un hyperfonctionnement du cartilage de conjugaison, comme une hyperchondroplasie.

Les premiers signes existent dès la naissance : **les membres sont grêles et longs**. Mais cet aspect s'accuse avec la croissance pour acquérir une netteté manifeste vers l'âge de deux ans. Aux membres supérieurs l'allongement porte sur tous les segments mais s'accuse progressivement de la racine à l'extrémité : les doigts sont longs, effilés et amincis. Aux membres inférieurs, la cuisse est plus longue que normalement, la jambe effilée présente fréquemment un tibia incurvé. Le pied est extrêmement long et aplati. Ces enfants, au squelette des membres anormalement grêle et long, présentent, en outre, une taille qui dépasse la normale.

La radiographie montre des os amincis, grêles, avec de petites épiphyses; la corticale est tantôt mince et limite un canal médullaire élargi, tantôt accentuée et limite une cavité médullaire rétrécie.

A la maladie osseuse, s'ajoute une véritable *maladie mésoenchymateuse* : les ligaments sont anormalement lâches, les muscles pauvres et minces, paraissent raccourcis, pouvant déterminer la flexion des doigts qui accentue l'aspect « *en patte d'araignée* » de ces extrémités graciles.

Cette **hyperlaxité ligamentaire** favorise encore d'autres déformations : luxations ou subluxations des hanches et des épaules (BROCK, ROCHER), cyphoses ou cypho-scolioses (MARFAN), grosses déformations thoraciques (BABONNEIX).

De plus, la **polydystrophie** qui caractérise le terrain sur lequel se greffe, en quelque sorte, cette maladie, comporte fréquemment de nombreuses *malformations cardiaques* (béance du trou de Botal *pulmonaires* (atrophie du lobe supérieur du poumon droit, APERT) et une *ectopie uni ou bilatérale du cristallin*. Ce dernier stigmate constitue, pour certains auteurs, un

élément tellement caractéristique qu'ils n'hésitent pas à porter le diagnostic de forme « fruste » de dolichosténomélie sur son unique constatation.

Moins fréquemment se trouvent associés des troubles psychiques : arriération mentale (CARRAN) instabilité, impulsion, colère (EUZIÈRE et VIALLEFONT).

Principales Références Bibliographiques

- ACHARD. — Arachnodactylie. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp.*, 10 oct. 1902, p. 834.
- APERT. — Les formes frustes du syndrome dolichosténomélique de Marfan. *Le Nourrisson*, janvier 1938.
- BOUDET. — Dolichosténomélie. *Soc. de Pédiatrie*, 25 avril 1939.
- CARRAN (A.). — Sur la dolichosténomélie. *Le Nourrisson*, mars 1929.
- EUZIÈRE (J.) et VIALLEFONT (H.). — Un cas de dolichosténomélie. *Soc. Sciences Méd. de Montpellier*, 28 juin 1929.
- LION (H.-M.). — Dolichosténomélie infantile. *Thèse Lyon*, 1940.
- MARFAN (A.). — La Dolichosténomélie. *Clinique des maladies de la première enfance*, 2^e série, Masson, édit., 1928.
- MORARD. — Arachnodactylie et ectopie bilatérale des cristallins. *Arch. d'Ophthalm.*, 1935, p. 344.
- ROCH. — Arachnodactylie - cyphoscoliose. Ectopie du cristallin. *Presse Médic.*, 9 octobre 1937, p. 1429.
- ROUDINÈSES. — A propos d'un cas de dolichosténomélie. *Rev. de Neurol.*, 5 mars 1936, p. 668.
- SAUSSOL. — La Dolichosténomélie chez l'enfant. *Thèse Montpellier*, 1939.
- VILLARD, VIALLEFONT et TEMPLE. — Arachnodactylie et subluxation du cristallin. Observation d'une famille. *Soc. Ophthalm. Paris*, 21 juillet 1934, p. 384.

Les micromélies

Les membres trop courts ne constituent pas, en eux-mêmes, une entité nosologique. Nous avons voulu, cependant, isoler ce syndrome car il constitue souvent un élément de diagnostic d'importance capitale. On trouve, en effet, des micromélies

dans plusieurs dystrophies squelettiques que nous avons déjà étudiées : nous allons rapidement en rappeler les caractères.

1° Dans l'*achondroplasie* la micromélie est *rhizomélique*. Elle frappe électivement le segment le plus rapproché de la racine du membre.

2° Dans la *dyschondrostéose* la micromélie est *mésomélique* : c'est le segment moyen (avant-bras) qui est surtout raccourci.

3° La micromélie de la *dyschondroplasie* d'Ollier a pour caractère dominant d'être *unilatérale* : mais, par contre, elle intéresse tous les segments d'un même membre.

4° Enfin, les membres courts, épais et trapus de la *dysplasie périostale* réalisent une *micromélie généralisée*, portant sur les quatre membres et sur chacun d'eux aussi bien sur le segment proximal que sur le segment distal.

Synostoses

Elles sont surtout observées sur les segments distaux des membres, coude, avant-bras, doigts et orteils. Trois types sont plus spécialement observés :

Synostose congénitale radio-cubitale

Difformité souvent bilatérale, présentant fréquemment un caractère héréditaire et familial, la synostose radio-cubitale est caractérisée, anatomiquement, par une *soudure* plus ou moins intime, plus ou moins étendue de l'*extrémité supérieure des deux os de l'avant-bras*, entraînant une attitude permanente de pronation. Très exceptionnellement (un cas de JEMMA) la synostose siège sur l'*extrémité inférieure des deux os*.

Anatomiquement la synostose est presque toujours complète, la fusion des deux os est intime. Les corticales en regard ont disparu, les travées osseuses se pénètrent comme si le radius s'implantait par son extrémité supérieure dans le cubitus.

La synostose siège exactement au point d'entrecroisement des deux os. La tête radiale est mal formée et paraît hypertrophiée en champignon. La diaphyse radiale, hypertrophiée, est tordue sur son axe. Le cubitus est rarement touché. Fréquemment à ces lésions sont associées des exostoses ostéogéniques.

Affection congénitale, héréditaire, parfois familiale, la synostose passe inaperçue pendant les premières années, puis se manifeste par de la gêne dans l'exécution des mouvements de pronosupination et par l'*attitude en pronation extrême* de l'avant-bras. Si la gêne devient très importante l'intervention chirurgicale sera indiquée.

Principales Références Bibliographiques

BEUCHARD. — De la synostose radio-cubitale supérieure primitive et héréditaire. *Revue de Chirurgie*, 921, p. 630.

CHASIN (Adib). — Synostose congénitale radio-cubitale. *Zeitschrift für ortho. Chirurgie*, 23 avril 1932, p. 353.

DERVAUX (William). — Contribution à l'étude de la synostose radio-cubitale congénitale. *Thèse de Paris*, 1934.

JEMMA (G.). — Sur un cas très rare de synostose radio-cubitale inférieure congénitale. *Revue d'Orthopédie*, janvier 1935, p. 46.

MOUCHET (Albert) et LELEU (A.). — La synostose congénitale radio-cubitale supérieure. *Revue d'Orthopédie*, septembre 1925.

NEGRIÉ et BARGE. — Un cas de synostose radio-cubitale supérieure bilatérale. *Revue d'Orthopédie*, novembre 1935.

TRISTANT (André). — Sur un cas de synostose radio-cubitale supérieure bilatérale et congénitale. *Revue d'Orthopédie*, novembre 1923, p. 489.

Ankylose congénitale du coude — Synankie

Affection très rare et dans laquelle ne doivent entrer que les cas purs de soudure congénitale des os de l'articulation du coude à l'exclusion des cas où cette malformation est associée à d'autres lésions congénitales plus graves qui dominent alors le tableau clinique (telle que hémimélie, par exemple).

L'ankylose siège, en général, entre l'humérus et un des deux os de l'avant-bras, rarement les deux. Elle peut être bilatérale, et parfois associée à d'autres ankyloses (épaule, p. ex.), ou à d'autres dystrophies squelettiques (acrocéphalie et synankie, APERT et COURBER). ALBERT MOUCHET et ST-PIERRE ont publié un cas d'ankylose héréditaire des deux coudes (père et fils).

Une ankylose congénitale du coude, même à angle obtus, si elle est unilatérale, peut ne pas gêner le porteur; mais si elle est bilatérale le trouble fonctionnel est grave et il peut y avoir indication à résection osseuse.

Principales Références Bibliographiques

ANDERODIAS. — Un cas d'ankylose congénitale du coude. *Revue d'Orthopédie*, 1921.

MOUCHET (Albert) et St. Pierre. — Ankylose congénitale héréditaire et symétrique des deux coudes. *Revue d'Orthopédie*, 1931, p. 210.

Les syndactylies osseuses

Les syndactylies sont le plus souvent de nature membraneuse ou fibreuse, le squelette des doigts étant normal. Exceptionnellement elles peuvent être osseuses : il y a alors fusion des différents segments du squelette des deux doigts intéressés. Même dans ces cas le caractère familial est noté.

Principales Références Bibliographiques

AUROSSEAU (L.). — Syndactylie. *Traité de Chirurgie orthopédique*, MATHIEU-OMBREDANNE, T. III, p. 2670.

BERT (J.-M.) et NICET. — Syndactylie osseuse symétrique familiale. *Soc. Sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, 3 février 1939.

OMBREDANNE. — *Précis d'Orthopédie*, p. 981.

Polyplasies

Ce chapitre ne concerne guère, en pratique, que les polydactylies caractérisées par des bifidités digitales et des doigts surnuméraires.

Les polydactylies résultent d'une segmentation exagérée de la palette terminale dans le sens longitudinal. Cet excès de segmentation est fréquemment bilatéral, symétrique et héréditaire. Il aboutit à la constitution de divers types dystrophiques :

1° la bifurcation de la palette terminale ou « *main bifurquée* », malformation exceptionnelle. L'avant-bras se termine par deux mains, portant chacune quatre doigts et pouvant se replier l'une sur l'autre.

2° *Les doigts supplémentaires* à orientation correcte dans la rangée. Le nombre des doigts surnuméraires est variable. Le ou les doigts surnuméraires peuvent :

- être bien formés et égaux aux autres doigts,
- être plus petits ou plus longs et plus gros,
- siéger à l'intérieur de la rangée,
- plus souvent ils se trouvent sur le bord de la main (bord cubital ou radial).

3° *Les pouces bifides* par bifurcation de la phalange terminale.

4° La polydactylie du *syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl* dans lequel la malformation digitale est associée à une chorio-rétinite pigmentaire et à des troubles endocriniens pouvant réaliser un véritable syndrome adiposo-génital.

DYSTROPHIES RACHIDIENNES

Les anomalies congénitales qui atteignent la colonne vertébrale peuvent porter sur le **nombre**, la **forme**, la **différenciation** et enfin, la **position** des spondyles.

Anomalies numériques

Anomalies par excès :

Elles siègent surtout au niveau de la colonne cervicale et n'entraînent pas de modifications extérieures. Le plus souvent l'anomalie consiste dans l'apparition d'une vertèbre supplémentaire qui est soit la 3^e, soit la 8^e. Dans deux cas de LEBOUcq et un cas de LE DOUBLE la vertèbre supplémentaire la 3^e, était soudée à l'axis dont elle était une répétition plus ou moins complète. Dans trois cas de LOVELING, LANE et TENEKIRI la vertèbre supplémentaire placée entre C 7 et D 1 portait une paire de côtes cervicales.

Anomalies par défaut :

Elles se traduisent soit par des blocs vertébraux soit par des agénésies vertébrales.

Les blocs vertébraux peuvent se voir sur toute la hauteur de la colonne mais existent, surtout, dans la région cervicale où ils réalisent le **syndrome de Klippel-Feil**.

C'est en 1912 que KLIPPEL et FEIL ont isolé le syndrome qui porte leur nom. FEIL consacra sa thèse à ce sujet (1919) et réunit alors 14 observations; à l'heure actuelle une centaine de cas ont été publiés (GARNIER). Tous les degrés de variations numériques, depuis la disparition d'une seule vertèbre jusqu'à

l'absence complète de colonne cervicale ont été observées mais, avec FEIL, on peut distinguer *trois types* :

Type I : le mieux individualisé, il représente le degré maximum de la malformation. Il siège uniquement dans la région cervicale; le reste du rachis est normal. Il est caractérisé par :

1° une masse cervico-dorsale comprenant les vertèbres cervicales atrophiées et les trois ou quatre premières dorsales, cette malformation entraîne une réduction considérable de la longueur du cou, la tête repose directement sur le thorax, enfoncée dans les épaules (*hommes sans cou*). En conséquence les cheveux ont une implantation basse qui va jusqu'à la partie supérieure du dos;

2° l'ouverture des premiers arcs vertébraux;

3° l'élévation considérable de la cage thoracique qui remonte parfois jusqu'au crâne.

Type II : La réduction numérique ne porte que sur une ou deux vertèbres. Cliniquement le cou est court, sa base est large, la tête est en torticolis. La limitation des mouvements de la tête est un peu plus marquée que dans le type I.

Type III : Le tassement et la réduction des vertèbres ne reste pas localisé à la région cervicale mais s'étend à tout le rachis (télescopage de BAR). Cette diffusion rend moins net le syndrome clinique. Ces grosses malformations sont, en général, associées à d'autres anomalies et sont incompatibles avec la vie.

Les agénésies sont localisées le plus souvent à la région sacro-coccygienne. ROCHER et ROUDIL distinguent :

1° *L'agénésie sacro-coccygienne totale* : c'est l'absence complète du sacrum et du coccyx, parfois même des vertèbres lombaires. Les os iliaques viennent au contact l'un de l'autre

à leur partie postérieure et la cavité pelvienne est étranglée en sablier.

2° *L'agénésie sacro-coccygienne sub-totale* : ce syndrome étudié par ACHARD et FOIX est caractérisé par l'agénésie du coccyx et des deux ou trois dernières vertèbres sacrées. Il se traduit, cliniquement, par l'atrophie des fesses et des muscles de la jambe, l'atrophie des os de la ceinture pelvienne et l'incontinence des urines et des matières. Ce sont les « *hommes sans fesse* » (FOIX). C'est la « *dystrophie cruro-vésico-fessière* » de FOIX et HILLEMAND.

3° *La dysmorphose partielle des vertèbres sacrées*. Du point de vue anatomique ROCHER distingue :

- L'hémiatrophie univertébrale, encochant la partie supérieure de l'aileron sacré ou la partie inférieure du sacrum;
- L'hémiatrophie multivertébrale portant sur les dernières ou les premières vertèbres sacrées; l'absence d'articulation sacro-iliaque constitue le bassin oblique ovalaire de Noegelé avec ankylose congénitale sacro-iliaque. Bilatérale c'est une malformation extrêmement rare qui donne le Bassin de Robert.

4° *L'agénésie totale ou partielle des vertèbres coccygiennes*, découverte radiographique sans expression clinique.

Principales Références Bibliographiques

Généralités

- BRETON (Georges). — Contribution à l'étude des malformations congénitales des vertèbres cervicales. *Thèse Paris*, 1921.
- CHEVRIER (J.-C.). — Contribution à l'étude anatomique et clinique des anomalies vertébrales congénitales. *Thèse Paris*, 1922.
- CROUZON (O.) et LIÈGE. — Les anomalies de développement de la colonne cervicale. *Monde Médical*, 15 septembre 1921.

Syndrome de Klippel-Feil

- BAUMANN (G.-I.). — Absence de colonne cervicale, syndrome de Klippel-Feil. *Journ. of Americ. Med. Assoc.*, janvier 1932, p. 129.

- CHÉRIGIÉ et ROEDERER. — Un cas de bloc congénital. *Bull. Soc. de Radiol. Médic. de France*, décembre 1937, p. 782.
- DEREUX, MEUNIER et BROCARD. — Syndrome de Klippel-Feil. *Journ. Sciences Méd. de Lille*, 1937, p. 131.
- DUBAN (R.) et SOLEIL (G.). — Bloc vertébral lombaire. *Bull. Soc. d'Electroradiol. Méd. de France*, mars 1939, p. 108.
- FEIL (A.). — L'absence et la diminution des vertèbres cervicales. Le syndrome de la réduction numérique cervicale. *Thèse Paris*, 1919.
- FEIL (A.), LEBLEU et FISCHER. — Contribution à l'étude anatomique des hommes sans cou. *Revue d'Orthopédie*, septembre-octobre 1932.
- INGELRANS (P.) et PIQUET (P.). — Syndrome de Klippel-Feil. — *Revue d'Orthopédie*, juillet 1928, p. 297.
- MARIQUE (P.) et MEYERS-POLGEN. — Le bloc vertébral lombaire. *Revue d'Orthopédie*, juillet 1935.
- PERROT (A.) et BABAIAITZ. — Quelques considérations sur le syndrome de Klippel-Feil. *Journ. de Radiol.*, 1933, p. 670.

Agénésie sacro-coccygienne

- ACHARD, FOIX et MOUZON. — Syndromes de réduction numérique des vertèbres sacro-coccygiennes. *Revue de Neurologie*, 1924, T. I., p. 270.
- DESFOSSÉS (P.) et MOUCHET (A.). — Absence du sacrum et des deux dernières vertèbres lombaires. *Revue d'Orthopédie*, 1924, p. 61.
- FOIX (Ch.) et HILLEMANT (P.). — Dystrophie cruro-vésico-fessière par agénésie sacro-coccygienne. *Revue de Neurologie*, 1924; T. II, p. 450.
- FISCHER (H.). — Les dysmorphies congénitales du rachis. Vigot, édit., 1928.
- ROCHER et ROUDIL. — Agénésie sacro-coccygienne. *Revue de Chirurgie*, mai 1931.

Anomalies morphologiques

Elles comprennent :

la microspondylie : vertèbre réduite à la dimension de petits cubes plus ou moins réguliers déterminant des inflexions rachidiennes;

l'hémispondylie qui résulte du manque de développement de la moitié d'une vertèbre. L'hémi-vertèbre n'est souvent représentée que par la moitié du corps vertébral sans apophyse transverse ni lame;

la platyspondylie congénitale, décrite par PUTTI, consiste en un étalement anormal du corps vertébral;

la platybrachyspondylie congénitale : à l'étalement anormal s'ajoute une diminution de hauteur ;

la segmentation des vertèbres qui peut réaliser :

— soit la spondyloclyse, terme qui désigne la séparation en deux parties, l'une antérieure comprenant le corps, les deux apophyses transverses, les deux apophyses articulaires supérieures, l'autre postérieure comprenant l'apophyse épineuse, les deux lames, les deux apophyses articulaires inférieures;

— soit la segmentation transversale des corps,

— soit la segmentation basale de l'odontoïde.

le spina-bifida :

— antérieur (somatochisis) il divise le corps vertébral en deux moitiés ordinairement inégales,

— postérieur, divise l'arc postérieur des vertèbres.

Anomalies de différenciation

Elles existent à tous les étages de la colonne :

Axialisation de C3. — BERTOLOTI a décrit cette malformation. La fusion entre l'axis et la troisième cervicale est complète et l'os odontoïde est indépendant.

Côtes cervicales. — Souvent bilatérale mais rarement symétrique, il s'agit dans l'immense majorité des cas de 7^e côtes cervicales. Il y a des côtes complètes unissant la vertèbre au manubrium sternal; en règle générale la côte cervicale est incomplète et se termine librement par une extrémité élargie et arrondie.

Cette anomalie peut être une trouvaille accidentelle, clinique ou radiologique. Le plus souvent cependant les côtes cervicales entraînent des troubles nerveux (fourmillements, crampes, douleurs à topographie radiculaire, parésies, troubles trophiques) et des troubles vasculaires (pâleur, cyanose, œdème).

Hypertrophie des apophyses transverses cervicales. — Ces hypertrophies sont bilatérales, les apophyses sont longues et denticulées, parfois triangulaires. L'association d'une côte cervicale et de l'hypertrophie de l'apophyse transverse de C7 constitue la dorsalisation de C7.

Sacralisation de L5. — La cinquième vertèbre lombaire est une vertèbre de transition et comme telle son type n'est pas parfaitement défini. Cependant on peut admettre que L5 a perdu ses caractères de vertèbre lombaire pour devenir vertèbre sacrée lorsque ses apophyses transverses prennent un développement exagéré leur donnant l'aspect des ailerons du sacrum et lorsqu'elles s'articulent franchement sur lui.

LE DOUBLE a distingué six degrés dans cette sacralisation. Les manifestations cliniques réalisent un ensemble groupé souvent sous le nom de « syndrome de BERTOLOTTI » et comprenant :

- des douleurs lombaires spontanées et provoquées,
- des déformations locales : région lombaire courte, tassée, si la sacralisation est bilatérale; asymétrie de la région si elle est unilatérale.
- limitation des mouvements du rachis.

Lombalisation de S1. — Moins fréquente que la précédente cette malformation est caractérisée par le défaut de soudure de la vertèbre avec le sacrum, par la déformation du corps vertébral qui est plus haut en avant qu'en arrière.

Principales Références Bibliographiques

Côtes cervicales

ROGER-WIDAL-TEISSIER. — *Nouveau traité de Médecine*. Tome XXII, p. 230.

Traité de Chirurgie orthopédique. Tome II, p. 1374. (Bibliographie importante).

Hypertrophie des apophyses transverses cervicales

Traité de Chirurgie orthopédique, Tome II, p. 1391. (Bibliographie.) OMBREDANNE et MATHIEU, Masson, édit., 1937.

Sacralisation et Lombalisation

Traité de Chirurgie orthopédique, Tome II, p. 1500. (Bibliographie.)

Anomalies de position

Ces anomalies de position ne sont pas toujours d'origine congénitale. Plusieurs théories sont encore en opposition à leur sujet. Cependant les défenseurs de la nature congénitale sont trop nombreux (NEUGEBAUER, FARABEUF) pour que nous ne mentionnions pas ici ces anomalies. D'ailleurs la plupart des auteurs admettent à l'heure actuelle la corrélation de deux facteurs : congénital et traumatique. Elles portent sur la colonne lombo-sacrée ; ce sont :

le spondylolisthesis, dans lequel le corps vertébral de la cinquième lombaire glisse en avant, tandis que l'arc vertébral demeure en place et que le milieu de la vertèbre s'allonge,

le sacrolisthesis, récemment individualisé par MOUCHET, constitué par un glissement du sacrum en avant de la cinquième lombaire.

Principales Références Bibliographiques

AZÉMA. — *Thèse Paris*, 1932.

DESFOSSÉS et COLLEN — Contribution à l'étude du spondylolisthesis. *Revue d'Orthopédie*, 1925, p. 15.

FALDINI (G.). — Spondylolisthesis et spondylolyse. *Chirurg. d'organi di movimento*, septembre 1927, p. 545.

GOURDON. — Spondylolisthesis. *Journal Méd. de Bordeaux*, 10 mars 1929.

— Le sacrum basculé. *Presse Médic.*, 27 avril 1932.

MOUCHET (Albert). — Le sacrolisthésis. *Revue d'Orthopédie*, mars-avril, 1925, p. 97.

MOUCHET et ROEDERER. — Le spondylolisthésis. *Presse Médic.*, 18 avril 1921.

ROCHER et ROUDIL. — Spondylolisthésis. *Arch. Franco-Belge de Chirurgie*, 1930, p. 224.

— Etude du spondylolisthésis. *Paris Médical*, 1929, p. 65.

DYSTROPHIES THORACIQUES

Elles peuvent intéresser isolément les pièces de la charpente thoracique ou réaliser des déformations combinées sterno-chondro-costales.

Anomalies frappant isolément les pièces de la charpente thoracique

DYSTROPHIES COSTALES

Anomalies numériques. — Par excès : Paires de côtes dorsales en excès en cas de vertèbre thoracique supplémentaire; par défaut : Réduction numérique correspondant à une vertèbre cunéiforme qui ne porte qu'une côte.

Malformations. — Elles portent surtout sur la première côte qui peut être surélevée et élargie: elle refoule alors le plexus brachial et donne les mêmes troubles moteurs et sensitifs que les côtes cervicales; elle peut être rudimentaire et prend alors les caractères d'une apophyse transverse;

Les autres côtes peuvent être hypertrophiées, bifides, présenter des prolongements apophysaires, etc.

DYSTROPHIES STERNALES

L'absence de sternum s'accompagne d'ectopie cardiaque et est incompatible avec la vie.

L'exagération de l'angle sternal (angle de Louis) est au contraire une anomalie fréquente.

Les fissures verticales de l'os résultent d'un vice dans le fusionnement des deux barres sternales primitives.

L'appendice xyphoïde enfin peut être hypertrophié, ou bifide.

Déformations combinées sterno-chondro-costales

La plus importante est le *thorax en entonnoir* ou thorax infundibuliforme.

Il a pour origine une aplasie congénitale du plastron sterno-costal se traduisant par le ramollissement du dit plastron avec plongée inspiratoire du sternum; la consolidation se fait de façon retardée et en position vicieuse; ainsi se constitue la lésion qui, sa phase initiale passant le plus souvent inaperçue, semble n'apparaître ordinairement que vers la 3^e ou 4^e année.

Il faut indiquer, par ailleurs, que tous les thorax en entonnoir ne sont pas d'origine congénitale. Certains sont d'origine dystrophiques (thorax en entonnoir des rachitiques) d'autres sont secondaires à une série d'affections pleuro-pulmonaires.

Principales Références Bibliographiques

- AMEUILLE. — Les déformations thoraciques en clinique médicale. *Journal de Méd. et Chirurgie Prat.*, 1913.
- BOURDA (Sophin). — De l'origine congénitale du thorax en entonnoir. *Thèse Paris*, 1932.
- CAPITAN. — Le thorax en entonnoir. *Bull. Soc. Anthropologie*, 1891.
- CLÉMENT. — Sur le thorax en entonnoir. *Thèse Paris*, 1905.
- FISCHER. — Des dysmorphies congénitales du thorax et de leurs syndromes cliniques. *Thèse Bordeaux*, 1928.
- GARNIER. — Anomalies de déformation de la charpente thoracique, in *Traité de Chirurgie Orthopédique*. MATHIEU-OMBREDANNE. T. III, p. 2045.
- NAGEOTTE-WILBONCHEWITCH. — Aplasie congénitale du plastron sterno-costal. *Bull. Soc. Pédiatrie*, 1925, p. 315.

Les Dystrophies partielles systématisées

Ce chapitre comprend diverses dystrophies dans lesquelles les malformations intéressent de manière simultanée plusieurs régions du squelette n'ayant parfois, à première vue, aucune relation anatomique ou embryologique entre elles. L'observation montre cependant que ces associations ne sont pas de simples rencontres fortuites, mais bien des *groupements habituels*, obéissant à une *systématisation* qui justifie l'isolement de ces entités nosologiques.

Acrocéphalo-syndactylie

M. APERT a proposé le 21 décembre 1906, dans une communication à la Société Médicale des Hôpitaux, de donner le nom d'**Acrocéphalosyndactylie** à un type dystrophique bien défini, compatible avec une durée de vie normale et caractérisé, d'une part, par des lésions particulières de l'extrémité céphalique, d'autre part par une syndactylie des quatre extrémités.

La tête est aplatie d'avant en arrière, et, au contraire, très développée en hauteur; l'occiput ne fait aucune saillie; le front est bombé sur la ligne médiane en forme de proue de carène et de cimier de casque; les yeux sont saillants; le nez est déprimé à la base; la voûte palatine est très déformée, ogivale, et souvent les bords alvéolaires, soudés à leur partie inférieure, forment une fausse voûte sous-jacente à la vraie dont elle est séparée par un diverticule de la cavité buccale; les incisives se regardent par leur face linguale implantées sur ce faux plancher; le voile du palais et la luvette sont souvent bifides.

Le cou, le tronc, les segments proximaux des membres sont normaux. **Les mains sont des moignons en forme de**

cuiller; les quatre doigts sont fusionnés; souvent même les quatre ongles sont unis en un ongle unique; le pouce est plus ou moins immobilisé. Aux pieds les orteils sont en syndactylie avec participation ou non du gros orteil.

Certains auteurs avec CROUZON ne veulent pas voir dans l'acrocéphalo-syndactylie une affection systématisée mais une « *simple association intéressante de malformations* » représentant une des nombreuses intrications sans caractère familial qui peuvent s'observer en tératologie. Il est certain que toutes les anomalies dont le groupement constitue la forme classique de la maladie d'Apert, acrocéphalie, syndactylie, luette bifide, fissure palatine, éventuellement poly ou ectrodactylie peuvent s'observer isolément ou au contraire manquer dans certaines formes frustes dont la thèse de BIGOT a établi l'existence.

« Il faut convenir cependant avec M. APERT que la similitude « constante des anomalies qui constituent l'acrocéphalo-syndactylie et qui donnent à tous les sujets qui en sont atteints « un « air de famille » si caractéristique plaide plutôt en faveur « de l'autonomie nosologique de cette affection. » (BERT.)

Principales Références Bibliographiques

- APERT. — L'acrocéphalo-syndactylie. *Soc. Méd. Hôp.*, 21 décembre 1906. — *Traité de Médecine Infantile*, 1934.
- BAYSSAT. — *Thèse Paris*, 1929.
- BERT (J.-M.) et REY-LESCURE. — Deux cas de dysostoses craniennes avec syndactylie partielle des orteils. Les limites de la maladie d'Apert. *Soc. Sc. Médic. et Biol. de Montpellier*, 5 mars 1933.
- BIGOT. — *Thèse Paris*, 1922.
- DE BRUIN. — *Acta Paediatrica*, mars-1926.
- CROUZON. — Sur la dysostose cranio-faciale héréditaire et sur les rapports avec l'acrocéphalo-syndactylie. *Bull. Soc. Médic. Hôp. Paris*, 1932, p. 1568.
- EUZIÈRE (J.), VIALLEFONT (H.), VIDAL (J.) et ZAKAYM. — Acrocéphalo-syndactylie avec microcéphalie. *Bull. Soc. Sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, 1933, p. 110.

LESNÉ, CLÉMENT et DREYFUS (G.). — *Bull. Soc. Pédiatrie*, 1928, p. 468.

LANGMANN — *Arch. of Pedriatrie*, 1924, T. XLI.

Dysostose cléido-cranienne héréditaire

La dysostose cléido-cranienne héréditaire a été décrite par Pierre MARIE et SAINTON dans les Bulletins de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, le 14 mai 1897 et le 20 mai 1898. Dans ces communications les auteurs ont présenté deux groupes de sujets atteints d'une malformation caractérisée par :

L'aplasie claviculaire, qui le plus souvent bilatérale et complète, peut dans certains cas n'être qu'unilatérale et incomplète : il reste des vestiges claviculaires sous forme d'un rudiment osseux en rapport avec le sternum ou quelquefois sous la forme de deux rudiments osseux, l'un parasternal, l'autre paracromial. La conséquence de cette malformation est une déformation de l'épaule : le moignon est abaissé et rejeté en avant, les épaules paraissent tombantes, l'acromion débordé la tête humérale. Il n'y a plus de relief claviculaire. Les omoplates sont plus détachées du tronc et plus mobiles qu'à l'état normal.

Les mouvements spontanés du membre supérieur et de l'épaule ne sont pas modifiés par cette malformation claviculaire au point que les malades ignorent la déformation dont ils sont atteints. Bien plus, certains mouvements spontanés ou provoqués impossibles pour des sujets normaux sont ici réalisables (adduction forcée des moignons des épaules, adduction des omoplates, etc.)

Les malformations craniennes : front saillant, bosses frontales en relief séparées par une dépression profonde, persistance, à des degrés divers, des espaces membraneux des sutures et des fontanelles. Cette persistance des espaces membraneux s'observe même chez des adultes.

Autres malformations osseuses plus accessoires : thorax aplati, sternum déprimé, pieds plats, spina-bifida, etc. Crouzon décrit une forme cléido-cranio-pelvienne dans laquelle en dehors des symptômes caractéristiques on notait une absence d'ossification de la symphyse pubienne, l'absence d'occlusion des trous obturateurs par défaut de développement des branches ischio- et ilio-pubiennes.

Le caractère héréditaire est l'un des points les plus marquants de la dystrophie : dans toutes les observations publiées parents et enfants étaient atteints. Cette hérédité ne semble pas, cependant, dépasser la deuxième génération.

L'étude radiologique a montré non seulement le retard de l'ossification mais encore la raréfaction du tissu osseux, des os longs et du crâne. Quant à la nature même de l'affection elle a donné lieu à de nombreuses controverses. MM. DEBRÉ, LAMY et G. SÉE en ont récemment repris l'étude et estiment que la dysostose cléido-cranienne est une dystrophie génotypique qui paraît se transmettre comme un caractère mendélien dominant.

Principales Références Bibliographiques

- BLECHMANN (G.) et LAVARDE (Mme P.). — Dysostose cléido-cranienne. *Soc. de Pédiatrie de Paris*, 17 octobre 1933.
- BRINDEAU. — Deux cas de dysostose cléido-cranienne congénitale. *Bruxelles Méd.*, juillet 1924.
- CARRIÈRE (G.), HURIEZ et GINESTE. — Dysostose cléido-cranienne. *Monographie*. Daniel, édit., 1937.
- CROUZON (O.). — Dysostose cléido-cranienne héréditaire. *Nouveau traité de médecine*. (Roger, Vidal, Teissier). T. XXII.
- CROUZON et BOUTTIER. — Sur une forme particulière de la dysostose cléido-cranienne de P. Marie et Sainton (forme cléido-cranio-pelvienne. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp.*, n° 23, 7 juillet 1921.
- DEBRÉ (R.), LAMY (M.) et SÉE (G.). — Remarques sur la dysostose cléido-cranienne à propos de cinq observations. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1938, 23 décembre, p. 1841.
- Etudes et réflexions sur la dysostose cléido-cranienne. *Annales de Méd.*, juin 1939, p. 5, T. II. (Bibliographie).

- LÉRI (A.) et LIÈVRE (J.-E.). — Sur un cas de dysostose cléido-cranienne. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 14 décembre 1928, p. 1739.
- LÉRI (A.) et TRETIKOFF. — Autopsie d'une dysostose cléido-cranienne. *Bull. et Mém. soc. Méd. Hôp. Paris*, 1923, p. 1091.
- MARIE (P.) et SAINTON (P.). — La dysostose cléido-cranienne. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris* 1898, p. 436. — *Revue de Neurologie*, 1898, p. 825.
- PAGES, PARÈS et CONTE. — Un cas de dysostose cléido-cranienne. *Bull. de la Soc. des Sc. Méd. et Biol. de Montpellier*, 1924, T. 25, p. 319.
- VILLARET (M.) et FRANCOZ. — Dysostose cléido-cranienne héréditaire. *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, 1905, T. 18, p. 301.
- VOISIN (R.), DE LÉPINAY et INFROIT. — Etude clinique et radiographique d'un cas de dysostose cléido-cranienne, *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, 1907, T. 20, p. 297.

Onychartrose héréditaire

M. A. TOURAINE a décrit sous le terme de « *Onychartrose héréditaire* » une polydysembryoplasie groupant des malformations assez rares, les unes mésodermiques, les autres ectodermiques. Cet état familial et héréditaire réunit, en effet, d'une part une aplasie plus ou moins étendue et complète des ongles, d'autre part d'importantes anomalies articulaires ou juxta-articulaires des os des membres.

Lésions des ongles. — Au degré le plus avancé les ongles sont complètement absents, encore que leur lit soit bien formé. Cette onychie peut atteindre tous les doigts et tous les orteils ou être limitée à certains d'entre eux (pouces le plus souvent). Cette malformation ne s'accompagne d'aucun trouble inflammatoire ni sensitif. Le malade est simplement inhabile dans la manipulation des objets fins.

Lésions juxta-articulaires. — Les plus fréquentes sont celles des genoux et des coudes. Il s'agit presque toujours d'une hypo ou d'une aplasie de la rotule qui se traduit cliniquement

par l'absence du relief de cet os et par la formation d'une arête verticale sur la face antérieure du genou, due à la saillie du condyle interne du fémur si la jambe est allongée. A la flexion, le genou prend un aspect anguleux, presque carré. Au coude, les anomalies intéressent surtout le segment externe de l'articulation. La participation des autres articulations est beaucoup moins fréquente.

Fait important. — Les lésions restent confinées aux régions juxta-articulaires des os des membres. La diaphyse reste normale.

Les formes complètes avec anonychie et arthroses multiples des membres sont peu fréquentes. Les formes incomplètes constituent la majorité des cas et Touraine décrit même des formes monosymptomatiques (anonychie isolée, microrotulie).

Bibliographie

TOURAINÉ (A.). — L'onychartrose héréditaire. *Le Progrès Médical*, 10 janvier 1943. (Bibliographie complète.)

Syndrome familial ostéo-Myo-dystrophique

Ce syndrome, individualisé par Fernandez FIGUEIRA, de Rio de Janeiro, est caractérisé par des déformations généralisées des os, par de la rigidité des muscles du tronc, des membres et de la face et par un certain degré d'infantilisme et d'insuffisance intellectuelle.

Bibliographie

FIGUEIRA (F.). — *Académie de Médecine*, 7 mars 1922.

Dystrophies partielles associées

Ici sont groupés les cas dans lesquels plusieurs dystrophies sont associées chez un même sujet mais sans qu'on puisse retrouver un esprit de système présidant à ce groupement. Suivant l'expression de Crouzon il s'agit de « *simples associations intéressantes de malformations* ».

Syndromes osseux

Nous retiendrons simplement les associations suivantes : *dysostoses crâniennes et synankie* signalées par APERT et COMBY, *dysostose crânienne et ectromélie* observées par GARCIN, THUREL et RUDAUX et par USSE et Mlle GRUNBERG, *oxycéphalie et syndactylie* signalées par ALOYSIS DE CASTRO.

Syndromes ostéo-cutanés

Ils groupent les trois types d'association suivants :

Association ostéo-noeuvique. — Elles peuvent revêtir divers types morphologiques. KLIPPEL et TRENAUNAY ont individualisé en 1900 un type très spécial d'ostéopathie hypertrophique associée à des lésions næviques étendues. THIÉBAUT et LE BAU ont vu un angiome cutané occupant la moitié postérieure de l'hémi-thorax droit associé à une hypertrophie strictement unilatérale des quatre dernières cervicales, des trois premières dorsales et des trois premières côtes avec compression médullaire; RADULESCO a rapporté l'observation d'un sujet porteur d'un nævus plan vasculaire avec hypertrophie totale du membre inférieur, ostéosclérose partielle et acrocyanose.

LEGER et PARIS ont décrit en 1941 un cas dans lequel on voit s'associer à une dyschondroplasie du type Ollier à distribution hémiplogique, un nævus achromique unilatéral

occupant la région dorsale sur toute l'étendue des 6^e, 7^e et 8^e espaces intercostaux.

Enfin tout récemment MM. MARGAROT, GIRAUD et BERT ont observé chez un porteur de lésions næviques étendues à distribution strictement hémiplegique, compliquées de compression médullaire, un syndrome très important d'ostéolyse et d'ankylose articulaire prédominant au côté atteint.

Association exostoses multiples et kystes dermoïdes. — M. J.-M. BERT a rapporté à la Société des Sciences Médicales et Biologiques de Montpellier, en juillet 1939, une observation dans laquelle étaient notées l'association d'une dystrophie osseuse et d'une dystrophie cutanée. Les lésions osseuses étaient caractérisées par des proliférations localisées à divers territoires du massif facial et pouvaient être considérées comme des exostoses ostéogéniques.

La dystrophie cutanée était constituée par des kystes dermoïdes typiques à contenu pilo-sébacé extrêmement nombreux et répartis sur le cuir chevelu, la nuque, le dos et à un degré plus atténué la face et les membres.

Les dysplasies osseuses de la neuro-fibromatose de Recklinghausen. — Les manifestations osseuses de la neuro-fibromatose peuvent être acquises ou congénitales. Nous ne voulons retenir ici que ces dernières qui comprennent scoliose, cypho-scoliose, aplatissement du thorax, spina bifida occulta, asymétrie faciale qui, associée aux déformations cutanées oculaires et craniennes, contribue à donner à ces malades un aspect spécial désigné sous le nom de « *facies faunica* »; du côté de la face on note encore le prognathisme très marqué, l'excavation de l'os malaire. Les déformations craniennes sont parfois considérables (crâne tordu sur son axe, crâne en tronc de cône). Enfin du côté des membres on a observé l'absence de certains os : diaphyse du péroné, diaphyse du radius, agénésie cubitus, (maladie de Bessel-Hagen) associée à une neurofibromatose.

Principales Références Bibliographiques

- AIMES (A.), BERT (J.-M.) et SERRE (H.). — Maladie de Bessel-Hagen associée à une neurofibromatose. *Soc. Sciences Méd. et Biol. de Montpellier*, 24 mars 1939.
- ALAJOUANINE, THUREL et HORNET. — Anévrisme crisoïde de la main avec ostéoporose. *Revue de Neurologie*, mai 1935, p. 724.
- LÉGER et PARIS (J.). — Chondrodystrophie associée à un nævus achromique. *Bulletin Médical*, 25 octobre 1941, p. 485.
- MARGAROT (J.), GIRAUD (G.) et BERT (J.-M.). — Syndrome hémicé-
vique et ostéopathie ostéolytique à prédominance homonyme.
Journées Lyonnaises de la Ligue du Rhumatisme. Lyon avril 1943.
- PUECH (A.). — Les manifestations osseuses de la neurofibromatose.
(Bibliographie importante.) *Paris Médical*, 2 décembre 1925.
- RADULESCO. — Hypertrophie totale du membre inférieur avec nævus
plan vasculaire, ostéosclérose partielle et acrocyanose. *Journal de
Radiologie*, 1935, p. 574.
- THIÉBAUT (F.) et LE BEAU (J.). — Nævus vasculaire plan ostéohyper-
trophique avec compression médullaire. *Revue de Neurologie*, 1937,
p. 396.

INDEX ALPHABÉTIQUE

Achondroplasie	15
Acrocéphalie.....	83
Acrocéphalo-syndactylie	115
Acromicrie	98
Affaissement (syndrome d')	51
Amélie.....	93
Arachnodactylie	98
Arthromalacie	78
Articulations ballantes	51
Axialisation de C3	108

Chondralloplasie	21
Chondrodystrophies	13
Chondromatose	28
Chondromes ostéogéniques	28
Chondroplasie	21
Côtes cervicales	108
Courbures diaphysaires	77
Crâne en tour	81

Déviation vertébrales	51
Diaphyséalclasis	21
Dolichosténomélie	98
Dyschondromatose	28
Dyschondroplasie	21
Dyschondroplasie radio-cubitale inférieure	97
Dyschondrostéose	17
Dysmélies	91
Dysostose cléido-cranienne	117
Dysostose cranio-faciale	87
Dysostoses faciales	89
Dysplasie périostale	67
Dystrophie cruro-vésico-fessière.....	107
Dystrophie hyperplastique familiale	86
Dystrophie ostéo-chondrale polyépiphysaire	32
Dystrophies polyépiphysaires	33

Ectromélie.....	93
Exostosante (maladie)	25
Exostoses ostéogéniques	25
 Fragilités osseuses.....	 62
 Gargoylisme	 33
 Hémicraniose	 86
Hémimélie	91
Hémispondylie	108
Hommes de verre.....	63
Hommes sans cou	106
Hommes sans fesse	107
Hyperchondroplasie	98
Hyperlaxités dystrophiques	46
Hyperlaxités dystrophiques partielles	51
Hyperlaxités simples.....	45
Hypertélorisme	85
 Lacunes crâniennes	 84
Lombalisation	109
Luxations congénitales isolées	51
 Malacies	 76
Maladie de Albers Schonberg	72
— Apert	115
— Bessel-Hagen	96
— Crouzon.....	87
— Durante	67
— Hurler	33
— Lange	34
— Lobstein	63
— Madelung	97
— Marfan	98
— Marie et Sainton.....	117
— Morquio	46
— Ollier	21
— Porak et Durante	67
— Ravina et Pècher	78
Microcéphalie	84
Micrognathisme inférieur	89
Micrognathisme supérieur	89
Micromélie	100
Microspondylies	108

Onycharthrose héréditaire	119
Os marmoréens (maladie des)	72
Os de marbre (maladie des)	72
Ostéogénésis imperfecta congénitale	67
Ostéogénésis imperfecta tarda	63
Ostéogénique (maladie)	25
Ostéopétrose	72
Ostéopoïcilie	72
Ostéopoïkilie	72
Ostéopsathyrose	63
Ostéosclérose	72
Otocéphalie	89
Oxycéphalie	81
 Phocomélie	 91
Pieds plats	52
Platybrachyspondylie	109
Platyspondylie	109
Pléonostéose	19
Polydactylie	104
Polyostéochondrite	31
Prognathisme	89
 Radius curvus	 97
 Sacrolisthésis	 111
Scaphocéphalie	83
Spina bifida	109
Spondylolisthésis	111
Synankie	102
Syndactylie	103
Syndrome de Achard et Foix	107
— Foix et Hillemand	107
— Klippel Feil	105
— Van der Hoeve	64
Syndrome d'affaissement	51
— ostéo-myo-dystrophique	120
— de tassement lombo-tarsien	52
Synostoses	101
Synostose radio-cubitale	101
 Tassement lombo-tarsien	 52
Thorax en entonnoir	114
Thorax infundibuliforme	114
Trigonocéphalie	83
Typus amstelodamensis	34

TABLE DES MATIÈRES

Avant-Propos	7
Introduction	11

PREMIÈRE PARTIE

Les Dystrophies cartilagineuses (Chondrodystrophies)...	13
Achondroplasie	15
Dyschondrostéose	17
Pléonostéose familiale.....	19
Dyschondroplasie	21
Maladie ostéogénique	25
Chondromes ostéogéniques	28
Polyostéochondrite	31
Dystrophies polyépiphysaires	{ type Hurler 33 type de Lange 34
<i>Synthèse et Points de contact</i>	36

DEUXIÈME PARTIE

Les Dystrophies ligamentaires et ostéo-ligamentaires....	43
Hyperlaxités simples congénitales	45
Hyperlaxités dystrophiques	46
Maladie de Morquio	46
Hyperlaxités dystrophiques partielles	51
Luxations et Subluxations congénitales isolées...	51
Articulations ballantes	51
Syndromes d'affaissement.....	51
Déviations vertébrales	51
Pieds plats	52
Syndrome de tassement lombo-tarsien	52
Dystrophies diverses avec Hyperlaxité	53
<i>Synthèse et Points de contact</i>	55

TROISIÈME PARTIE

Les Dystrophies osseuses	59
Les Dystrophies généralisées	61
Les Fragilités osseuses	62
Maladie de Lobstein	63
Dysplasie périostale	67
Synthèse et Points de contact	70
Ostéopétrose	72
Les Malacies	76
Courbures diaphysaires des os longs	77
Arthromalacie	78
Les Dystrophies partielles	79
LES DYSTROPHIES PARTIELLES LOCALISÉES	80
<i>Dystrophies céphaliques</i>	81
Dysostoses craniennes	81
Oxycéphalie	81
Acrocéphalie	83
Scaphocéphalie	83
Trigonocéphalie	83
Microcéphalie	84
Lacunes craniennes congénitales	84
Aplasie de la substance spongieuse du corps basi- laire de l'occipital	84
Hypertélorisme	85
Hémicraniose	86
Dystrophie hyperplastique familiale	86
Dysostose cranio-faciale	87
Dysostoses faciales	89
<i>Dystrophies des membres (Dysmélies)</i>	91
Les Aplasies	91
Phocomélie	91
Hémimélie	91
Ectromélie	93
Les Dysplasies	95
Hypoplasies	95
Maladie de Bessel-Hagen	96
Maladie de Madelung	97
Anomalies de longueur	98
Dolichosténomélie	98
Micromélies	100

Les synostoses	101
Synostose congénitale radio-cubitale	101
Ankylose congénitale du Coude-Synankie	102
Syndactylies osseuses	103
Les Polyplasies	104
<i>Dystrophies rachidiennes</i>	105
Anomalies numériques	105
Anomalies par excès	105
Anomalies par défaut	105
Blocs vertébraux : Syndrome de Klippel-Feil ..	105
Agénésies sacro-coccygiennes	106
Anomalies morphologiques	108
Microspondylie	108
Hémispondylie	109
Platyspondylie	109
Segmentation des vertèbres	109
Spina-bifida	109
Anomalies de différenciation	109
Axialisation de C 3	109
Côtes cervicales	109
Hypertrophies des apophyses transverses cervicales	110
Sacralisation de L 5	110
Lombalisation de S 1	110
Anomalies de Position	111
Spondylolisthesis	111
Sacrolisthesis	111
<i>Dystrophies thoraciques</i>	113
Anomalies frappant isolément les pièces de la char-	
pente thoracique	113
Dystrophies costales	113
Anomalies numériques	113
Malformations	113
Dystrophies sternales	113
Déformations combinées sterno-chondro-costales...	114
Thorax en entonnoir	114
LES DYSTROPHIES PARTIELLES SYSTÉMATISÉES	115
Acrocéphalo-syndactylie	115
Dysostose cléido-cranienne héréditaire	117
Onychartrose héréditaire	119
Syndrome familial ostéo-myo-dystrophique	120

LES DYSTROPHIES PARTIELLES ASSOCIÉES	121
Syndromes osseux	121
Syndromes ostéo-cutanés	121
Association ostéo-nœvique	121
Association exostoses multiples et kystes dermoïdes	122
Les dysplasies osseuses de la neuro-fibromatose de Recklinghausen	122
 INDEX ALPHABÉTIQUE	 125
 TABLE DES MATIÈRES	 129

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je reste fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

En ma qualité de Censeur de tour,
j'ai lu la Thèse ayant pour titre:

*Les dystrophies squelettiques
congénitales (Essai nosographique)*

Je pense que la Faculté peut en per-
mettre l'impression.

Montpellier le 25 mai 1943

Le Professeur:

P. BOULET

Vu :

Montpellier, le 29 mai 1943

Le Doyen :

G. GIRAUD

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Montpellier, le 29 mai 1943

Le Recteur :

SARRAILH

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur; qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

